

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1970

THESE

N^o

253

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Geneviève LUTFALLA, née HUC

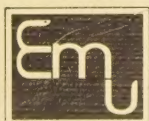
le 1er mars 1943 PARIS XVIe

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

TUNNEL AORTE-VENTRICULE GAUCHE OU ANEURISME DU SINUS DE VALSALVA
ROMPU DANS LE VENTRICULE GAUCHE ?
A PROPOS DE TROIS CAS OPERES

Président : Mr. J.P. BINET, Professeur

EDITIONS A. G. E. M. P.



40 RUE PASCAL PARIS

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1970

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Geneviève LUTFALLA, née HUC

le 1er mars 1943 PARIS XVIe

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**TUNNEL AORTE-VENTRICULE GAUCHE OU ANEURISME DU SINUS DE VALSALVA
ROMPU DANS LE VENTRICULE GAUCHE ?
A PROPOS DE TROIS CAS OPERES**

Président : Mr. J.P. BINET, Professeur



A mes parents,

A mon époux,

A ma fille,

A ma famille

dont la coopération et la compréhension
ont été pour nous de précieux auxiliaires
au cours de nos études.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551515_0035

A monsieur Jean-Paul BINET,

Professeur Agrégé de la F.M.P.
Chirurgien du Centre Chirurgical Marie-Lannelongue
Chevalier de la Légion d'Honneur

En remerciement d'avoir accepté la présidence
de cette thèse. Son accueil et son enseignement
nous ont été d'une grande utilité au cours de
notre stage effectué dans son service,
qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnais-
sance.

A Monsieur P. CORONE,
Médecin des Hôpitaux

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse, nous a
fait profiter de ses conseils tout au long de notre
travail, qu'il trouve ici le témoignage de notre
infinie reconnaissance pour la richesse et la préci-
sion de son enseignement.

A Monsieur J. LANGLOIS
Chirurgien des Hôpitaux

En reconnaissance et remerciement pour son
enseignement au cours de notre stage.

Aux médecins du centre Marie-Lannelongue
en remerciement pour leur enseignement:

- Madame le Docteur CLOUP,
- Monsieur le Docteur DAVID,
- Monsieur le Docteur LEIVA,
- Monsieur le Docteur PIOT,
- Mademoiselle le Docteur POTTEMAIN.

- . A Monsieur le Professeur Ch. DUBOST,
- . A Monsieur le Professeur J. LENEGRE,
- . A Monsieur le Professeur P. NOUAILLE,
- . A Monsieur le Professeur P. SOULIE

En remerciement pour les observations dont ils
ont bien voulu nous faire profiter.

I N T R O D U C T I O N

Tunnel Aorte.-Ventricule gauche et anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche, sont des malformations cardio-vasculaires extrêmement rares.

En 1905, HART K. (20) présentait pour la première fois, l'examen anatomo-pathologique d'un anévrisme du sinus de Valsalva droit rompu dans le ventricule gauche, chez un adulte ; en 1963, LEVY et ses collaborateurs (30) individualisaient chez l'enfant, une malformation cardio-vasculaire congénitale, décrite comme une communication anormale, commençant dans l'aorte ascendante, au-dessus du niveau des artères coronaires, court-circuitant la valve aortique et se terminant dans le ventricule gauche ; ils donnèrent à cette malformation le nom de tunnel aorte-ventricule gauche.

Convient-il de distinguer ces malformations l'une de l'autre, ou au contraire de les confondre ? tel sera l'un des principaux objets de notre thèse.

A l'intérêt théorique de cette étude, s'ajoute une utilité plus immédiate ; en effet, cette insuffisance aortique comporte une sanction chirurgicale.

A l'aide de 3 observations personnelles, complétées par les observations de la littérature, nous nous efforcerons de fournir les moyens, permettant nous semble-t-il, de faire le diagnostic clinique précoce et le diagnostic anatomique exact de cette malformation cardio-vasculaire.

NOTRE PLAN SERA LE SUIVANT :

- I - Trois observations personnelles,
- II - Revue de la littérature,
- III - Commentaires anatomo-pathologiques,
- IV - Séméiologie de l'affection. Evolution. Diagnostic positif. Diagnostic différentiel.
- V - Possibilités chirurgicales,
- VI - Etiopathogénies,
- VII - Conclusion,
- VIII- Bibliographie.

PREMIERE OBSERVATION

SYLVIE LEP...

- Sylvie naît en 1959 après une grossesse et un accouchement normal ; le cri est immédiat, il n'y a pas de cyanose, le poids de naissance est de 3,750 kg. Il n'y a pas de cardiopathie dans la famille.

- A l'âge de 3 mois, la cardiopathie est découverte à l'hôpital Bretonneau où l'on signale un double souffle de base.

L'enfant prendra alors régulièrement de la digitaline à cause d'un essoufflement ; par ailleurs, elle fera des oedèmes pulmonaires qui céderont à la thérapeutique diurétique, et souffrira tous les hivers de bronchites à répétition qui nécessiteront un traitement antibiotique.

- En décembre 1965, à l'âge de 6 ans, elle est hospitalisée à Broussais pour un bilan de sa cardiopathie. Elle est examinée par le Docteur CORONE qui signale :

- développement psycho-moteur et staturo-pondéral normal (6 ans - 117 cm., 18,500 kg.)

- pas de syndrome dysmorphique

- Dyspnée très modérée :

{ à l'effort

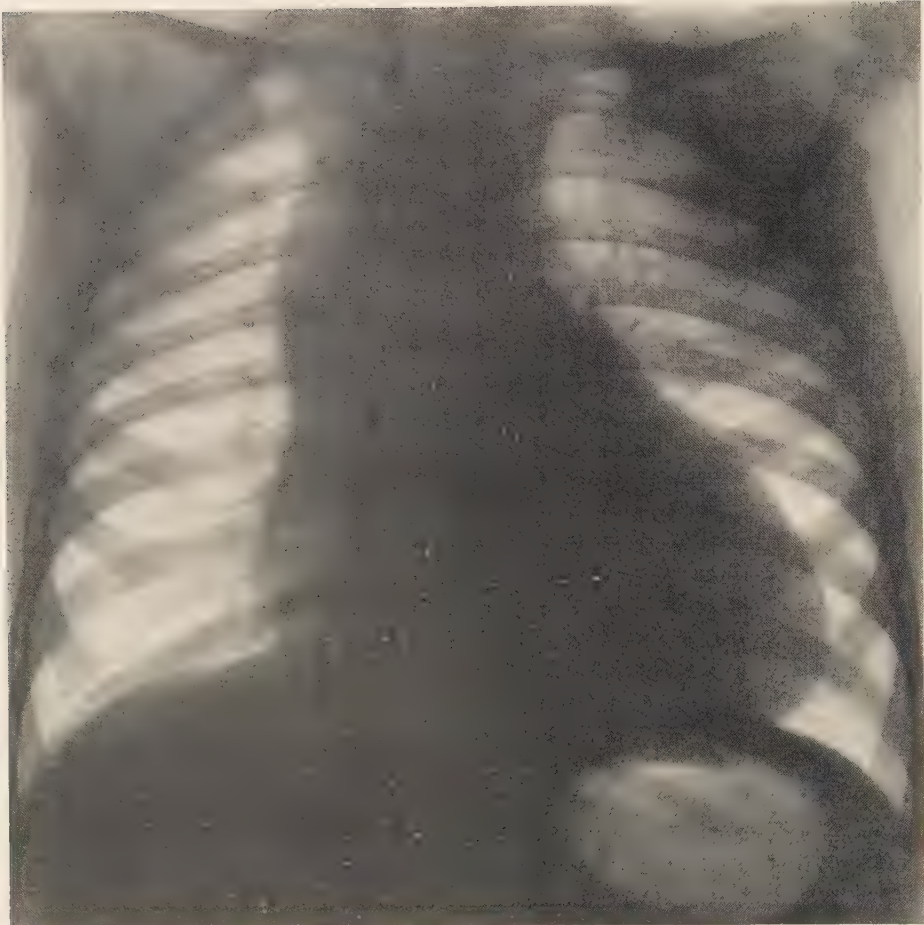
} décubitus = dort avec 1 oreiller et 1 traversin

- à l'examen cardio-vasculaire :

- Inspection :

- thorax un peu bombé,

- cinétique de pointe violente.



SYLVIE LEP....

4 ans : Radiographie thoracique de face.

- Cardiomégalie avec nette hypertrophie ventriculaire gauche.
- Aorte ascendante très dilatée, élargissant de face le bord droit de la silhouette cardiaque.

- palpation :

- crosse aortique perçue dans le creux sus-sternal,
- syndrome aortique périphérique modéré,
- double frémissement systolo-diastolique perçu dans tout le précordium sans doute maximum aux 3e et 4e espaces intercostaux droits.

- Auscultation :

- le rythme est régulier,
- double souffle systolique et diastolique, dont les 2 composantes sont très intenses, à 6/6, perçu dans tout le précordium ; la composante systolique est perçue dans le dos,
- à la pointe, bruit de galop méso-diastolique,
- le 2e bruit est un peu fort au foyer pulmonaire.

- T.A. : 11/3

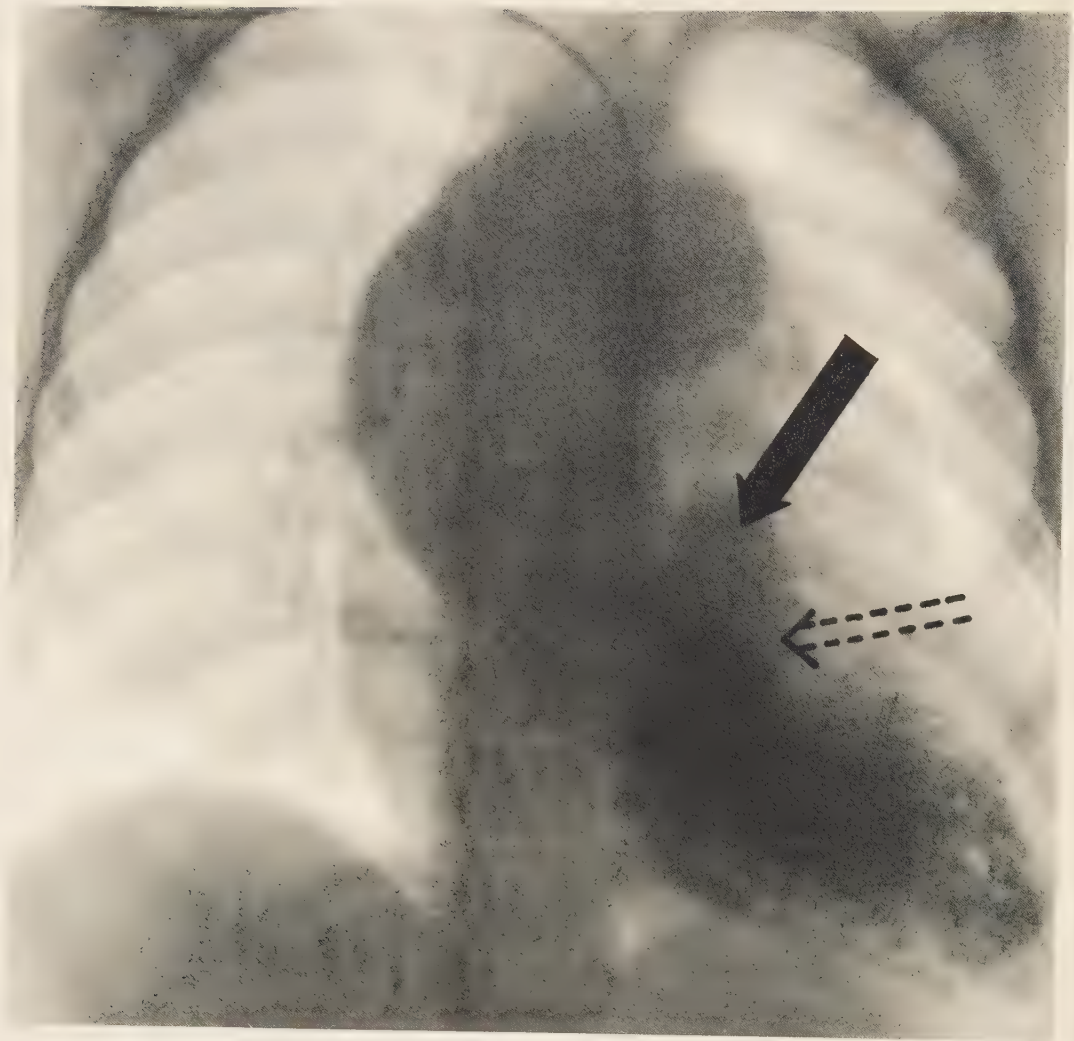
- Il n'y a pas de signes de défaillance cardiaque.

- A l'électrocardiogramme :

- le rythme est sinusal,
- l'axe de QRS. est à + 10°
- il y a une surcharge ventriculaire gauche très nette : onde S en V₁ = 30 mm., onde R en V₆ = 40 mm.
- il y a un bloc incomplet gauche,
- possibilité d'une discrète surcharge ventriculaire droite = ondes S amples en précordiale gauche

- Les examens radiologique et radioscopique montrent :

- le volume cardiaque est augmenté = V₂
- le coeur est en position couchée = l'arc inférieur gauche est allongé.
- Enorme saillie de l'aorte ascendante, expansive
- les artères pulmonaires sont normales,
- la vascularisation pulmonaire est normale,
- à l'amplificateur de brillance, il n'y a pas de calcifications,
- un cathétérisme droit est fait le 15 février 1966 :



SYLVIE LEP

Angiocardiographie : injection ventriculaire gauche image de face.

- . Aorte ascendante très fortement élargie
- . Ventricule gauche vaste à septum inter-ventriculaire intact
- . La partie supra-cardiaque de la malformation apparaît comme une opacité le long du bord droit de l'aorte, correspondant à un anévrisme de la racine aortique (flèche) en continuité avec un anévrisme du sinus coronaire droit. (flèche pointillée).

	Pressions mm. Hg.		O ₂ Vol. %
	Instantanées	Moyennes	
V.C.S.			12
O.D.	10/5	(8)	12,4
V.D.	50/ ² / ₈		11,8
A.P. tronc	34/20	(27)	11,8
Cap. Pul.		(16)	

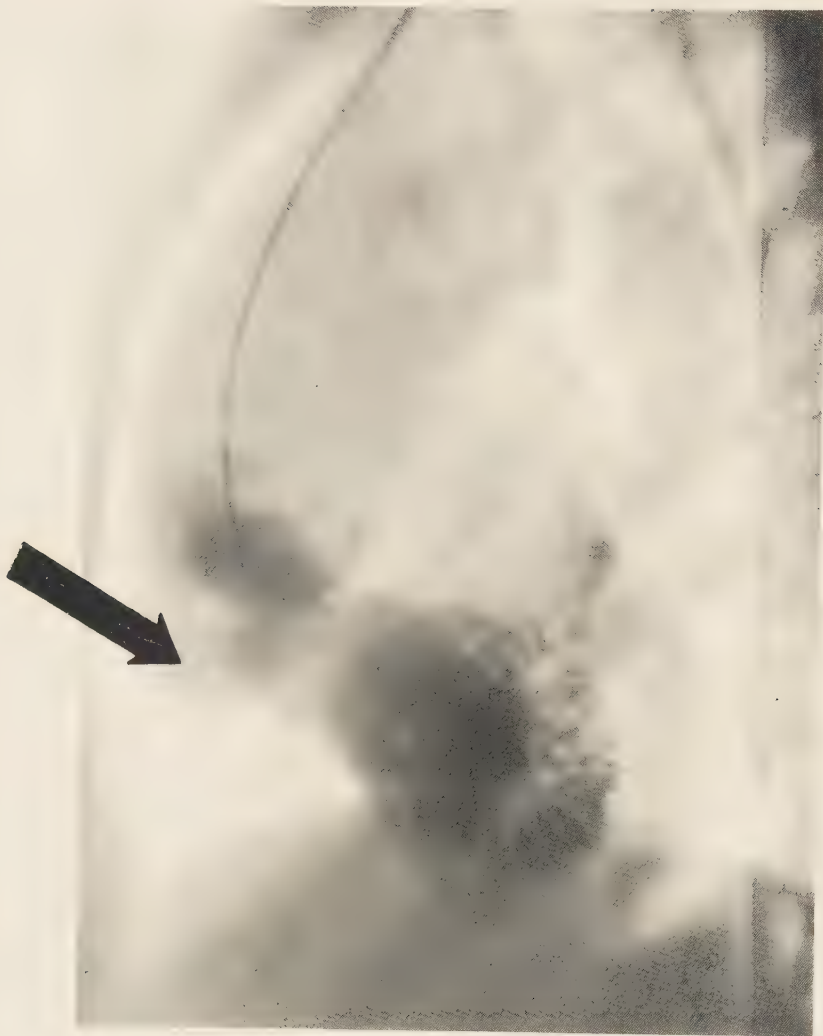
Au total :

- pas de trajet anormal (V.C.S.-O.D.-V.D.-A.P.)
- pas de shunt,
- chute de pression au niveau de l'orifice pulmonaire
- légère hypertension pulmonaire,
- pression capillaire pulmonaire modérément élevée

- L'angiocardioraphie sélective ventriculaire gauche et sus-sigmoïdienne

faite par voie artérielle rétrograde à partir de la sous-capulaire droite montre :

- Ventricule gauche, vaste, bien tonique, à septum interventriculaire intact.
- L'aorte est très fortement élargie dans sa portion ascendante, jusqu'au tronc brachio-céphalique dilaté,
- les sinus de Valsalva sont dilatés, leur nombre est difficile à préciser.
- L'orifice aortique en forme de dôme, faisant suite à une chambre de chasse anormalement disposée, est le siège d'une sténose serrée.
- Au cours de l'injection sus-aortique, il y a un reflux du produit de contraste dans le ventricule gauche, sans qu'il soit possible de préciser par quelle voie se fait le reflux.



SYLVIE LEP....

Angiocardiographie : injection ventriculaire gauche profil.

. Partie intra-cardiaque de l'anévrisme apparaît sous la forme d'une bande opaque allant du sinus antéro-droit à la chambre de chasse du ventricule gauche (flèche).

- On note à la hauteur de l'orifice aortique, aussi bien à partir du ventricule gauche, qu'à partir de l'aorte, l'existence d'une bande opaque allant de la chambre de chasse du ventricule gauche au sinus antéro-droit. Il nous est impossible de préciser s'il s'agit d'un tunnel, d'une superposition d'image, ou d'une dilatation plus ou moins anévrismale d'un sinus de Valsalva antéro-droit.

- Les artères coronaires sont mal visibles.

Au terme de cette investigation radiologique, il était conclu qu'il s'agissait :

- d'un rétrécissement aortique orificiel (image en dôme de l'orifice aortique : V.G. = $160/20^2$ - A.O. = 115/20) associé à une fuite aortique se faisant soit par l'orifice aortique, soit par un tunnel, soit par un anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche.

- La notion de bronchites à répétition, la forte surcharge ventriculaire gauche électrique et radiologique faisaient prendre au Docteur CORONE la décision d'une intervention chirurgicale.

- Le diagnostic paraissant le plus vraisemblable était celui de Tunnel Aorte,-ventricule gauche associé à un rétrécissement aortique ; néanmoins on ne pouvait exclure celui de rétrécissement aortique valvulaire associé à une fuite aortique.

- Intervention le 30 mars 1966 au Centre Chirurgical Marie-Lannelongue par Docteurs BINET et LANGLOIS.

- C.E.C. type Kay-Cross de 153 mm. avec perfusion coronaire gauche.

- Sternotomie médiane verticale ; on trouve alors les lésions suivantes :

- coeur tassé sur lui-même et tout à fait aplati contre le diaphragme,
- les cavités gauches sont énormes : le ventricule gauche est très hypertrophié,
- il existe une véritable dilatation anévrismale de l'aorte ascendante ; à ce niveau existe un frémissement continu à la fois systolique et diastolique.

- A la racine de l'aorte, immédiatement à gauche de ce que l'on croit être le 1er segment de l'artère coronaire droite, il existe une dilatation fibreuse anévrismale, expansive et qui semble correspondre à un sinus de Valsalva,

l'antéro-droit pense-t-on ; il est ainsi situé au contact de l'infundibulum pulmonaire et de l'anneau pulmonaire.

- Aorte clampée. Aortotomie verticale qui montre les lésions tout à fait anormales :

- On ne trouve qu'un seul ostium coronaire, en lieu et en place de l'ostium coronaire gauche ; on ne trouve pas d'ostium coronaire droit,

- On ne trouve pas, à proprement parler, de Tunnel Aorte.-Ventricule gauche, mais une lésion tout à fait particulière :

- 2 valves sigmoïdes → Bicuspidie

- ces 2 valves sont parfaitement attachées en arrière et sur les parois latérales, par contre en avant, leur bord est ourlé et épaissi, tout se passe comme si le 1/3 antérieur des 2 valves bicuspidées droite et gauche était désinséré de la paroi aortique, faisant apparaître un orifice triangulaire ouvrant largement le plancher valvulaire dans le ventricule gauche. Au niveau de cette désinsertion existe un épaississement tout à fait net de cette paroi.

- Au-dessous, existe une chambre de chasse ventriculaire relativement libre ; cependant il existe un épaississement musculaire du type Bigelow au niveau duquel sera faite une myotomie peu importante, la région sous-valvulaire est très curieuse ; en effet, en regard de l'énorme déhiscence triangulaire sus-décrite (au niveau des valves qui semblent désinsérées) existe une véritable paroi anévrysmale distendue, dont il est difficile de dire si elle est aortique ou fibreuse septale. Cette zone fibreuse anévrysmale est celle que l'on voyait expansive à l'extérieur du cœur. Elle évolue donc de façon très inhabituelle vers la face antérieure du cœur, refoulant vers la gauche l'infundibulum pulmonaire, l'anneau et l'origine de l'artère pulmonaire.

- Enfin, au-dessous de la valve antérieure, non coronaire, existe un orifice gros comme un noyau crayon, qui semble même dédoubler l'épaisseur de cette valve ; cet orifice est l'ouverture d'un canal long de 1,5 cm. et qui semble borge à toute cathétérisation. Ce cul de sac s'ouvrant au contact de la déhiscence valvulaire pourrait être la malformation résiduelle du 3e sinus de Valsalva manquant.

- Il ne s'agit donc pas d'un tunnel ventricule gauche - Aorte, mais d'une malformation très spéciale des valves aortiques sur bicuspidie avec coronaires anormales.

- Chez cet enfant de 7 ans, on pense qu'il serait logique de tenter de réinsérer les valves qui semblent détachées au niveau de la paroi aortique, cela paraît d'autant plus facile que le bord de ces valves est épais et permet certainement un amarrage : 3 points en U. sont passés sur ces valves, à l'intérieur, à travers l'aorte et amarrées sur la paroi aortique sur feutre de Téflon ; le résultat semble être tout à fait spectaculaire ; en effet l'amarrage est parfait, la continence absolue. Il existe cependant un certain degré de sténose puisqu'une bougie de Hégar n° 13 ne peut être introduite qu'avec frottement. On pense cependant que l'intérêt de cette enfant est de ne pas avoir de valve de Starr.

- Fermeture de l'aorte, redémarrage du cœur.

- C.E.C. arrêtée ; pressions V.G. = 220, A.O. = 80 → persistance donc d'un énorme gradient incompatible avec une survie prolongée malgré la disparition du frémissement diastolique. On décide donc de poser une valve de Starr.

- Redépart de la C.E.C. Réouverture de l'aorte. Ablation des valves.

Pose d'une valve de Starr n° 11, fixée suivant la technique habituelle par une série de points en U. ; un difficile problème se posera au niveau de la région fibreuse anévrysmale sous-aortique, due vraisemblablement à la dilatation du sinus de Valsalva ou à la partie haute du septum, la valve de Starr sera posée en fait, au ras de l'insertion valvulaire ancienne, ou de ce que l'on pense être telle. 45 minutes seront nécessaires pour mettre cette valve, qui donnera un résultat hémodynamique parfait.

- Après l'arrêt de la C.E.C., on perçoit un frémissement diastolique modéré sur l'anneau aortique dans la "zone anévrysmale" ; en l'écrasant au doigt, on croit le faire disparaître.

- Recanulations. C.E.C., sous assistance respiratoire, sans ouvrir l'aorte, on passe des points transpariétaux aortique, sur l'anneau, chargeant l'anneau de Téflon de la valve de Starr, et s'appuyant à l'extérieur sur feutre de Téflon ; on pense ainsi effacer tout passage anormal entre l'anneau aortique malformé et la valve de Starr.

- Arrêt de la C.E.C.

- Découverte d'un petit canal artériel de faible diamètre.

- Fermeture et drainage habituels.

- Les suites opératoires ne furent marquées par aucun incident.

- L'enfant quitte le service avec à l'auscultation un souffle diastolique net à 3/6 au 3e espace intercostal gauche, mais la tension artérielle est à 13/7 et il n'y a pas de syndrome aortique périphérique.

- Les suites lointaines : l'enfant est revue tous les ans en consultation ; 3 ans après l'intervention, l'enfant va bien ; à l'auscultation : double souffle : 4/6 maximum le long du bord gauche du sternum ; pas de syndrome aortique périphérique ; tension artérielle normale.

DEUXIEME OBSERVATION

LAURENT HOC...

- Laurent naît en septembre 1963 après une grossesse et un accouchement normal ; le cri est immédiat, il n'y a pas de cyanose, le poids de naissance est 3,630 kg. il n'y a pas de cardiopathie dans la famille.

- La cardiopathie est découverte à l'âge de 15 jours ; à l'auscultation cardiaque, on découvre un souffle systolique intense, 4/6, entendu dans tout le précordium maximum aux 2e et 3e espaces intercostaux gauches ; à la scopie, le coeur est de volume normal, la vascularisation pulmonaire est normale. L'électrocardiogramme est normal, l'axe de QRS. est à + 100°.

- A 8 mois 1/2, on suspecte l'existence d'un souffle diastolique ; à la radioscopie, apparition d'une hypertrophie ventriculaire gauche ; évolution vers la gauche de l'électrocardiogramme = axe de QRS à + 30° ; on évoque alors le diagnostic de CIV. + insuffisance aortique ;

- Quoique l'enfant ne soit pas gêné, la cardiopathie évolue sur le plan auscultatoire, électrique et radiologique ; aussi Laurent est-il hospitalisé dans le service du Docteur NOUAILLE à Bicêtre en décembre 1966 alors qu'il est âgé de 3 ans 1/2.

Le Docteur MERCIER signale :

- Développement staturo-pondéral et psycho-moteur satisfaisant,
- pas de syndrome dysmorphique
- pas de symptomatologie fonctionnelle,
- examen cardio-vasculaire :

- Inspection :

- déformation thoracique modérée = protrusion du thorax dans sa partie supérieure et dépression costale basse bilatérale



LAURENT HOCQ....

6 ans 1/2 : Radiographie thoracique de face.

- Cardiomégalie avec hypertrophie ventriculaire gauche nette,
- Aorte ascendante très dilatée, élargissant le bord droit de la silhouette cardiaque.

- Syndrome aortique périphérique net - hyperpulsatilité de la crosse aortique et des vaisseaux du cou.

- Palpation :

- hyperpulsatilité artérielle généralisée,
- choc de pointe dans le 5e espace intercostal gauche perçu sur la ligne axillaire antérieure,
- frémissements systolique et diastolique assez localisé maximum au 2e espace intercostal gauche.

- Auscultation :

- Rythme régulier.
- Double soufflé dont les 2 composantes sont très intenses 6/6, entendu dans tout le précordium, maximum au 3e espace intercostal gauche,
- la composante systolique est très rude, n'irradiant pas de façon élective ni sur la crosse aortique, ni dans les vaisseaux du cou, ni à la pointe.
- La composante diastolique, si elle est maximum au 2e espace intercostal droit est encore très intense au 2e espace intercostal gauche.
- T.A. = 11/4
- Il n'y a pas de signes de défaillance cardiaque,

- L'électrocardiogramme montre :

- rythme sinusal,
- l'axe de QRS. + 30°
- en V₁ aspect RS. R = 40 mm. S. = 65 mm.
- en V₅ R = 50 mm. précédée d'une onde Q. de 8 mm.

Au total, hypertrophie bi-ventriculaire à prédominance gauche.

- la radiographie montre :

- gros coeur à pointe plongeante à 1 cm. de la paroi
- Enorme saillie de l'aorte ascendante,
- la vascularisation pulmonaire est normale,
- les artères pulmonaires sont normales.

- le cathétérisme droit montre :

	Pressions mm. Hg.		Saturation
	Instantanées	Moyennes	O ₂ Vol. %
V.C.S.			69 %
O.D.	8/1	(4)	67 %
V.D.	70 ² / ₄		62 %
A.P. tronc	20/5	(10)	62 %
A.P. Droite	15/5	(8)	66 %

Au total :

- pas de trajet anormal,
- pas de shunt,
- sténose pulmonaire = V.D. = 70 mm. Hg. A.P. = 20 mm. Hg. l'aspect de la courbe ventriculaire droite pourrait être en faveur d'une sténose musculaire pulmonaire,
- microsonde = double souffle de faible intensité dans l'O.D. et le V.D. (souffle transmis ?)

- En janvier 1967, une aortographie sus-sigmoïdienne rétrograde par

ponction fémorale montre :

- de profil :

- énorme anévrisme du sinus de Valsalva probablement l'antéro-droit ; cet anévrisme s'injecte lentement et reste longtemps injecté.

Fuite aortique massive qu'il est difficile de situer ; néanmoins il semble que la sigmoïde non coronaire soit continente, on voit bien la sigmoïde antéro-gauche. Très grosse aorte, très gros ventricule gauche.

- En O.A.G. : la sonde étant presque dans la cusp. droite, juste au-dessus de la sigmoïde droite, on injecte bien celle-ci puis s'opacifie un énorme sinus de Valsalva presque aussitôt après sous forme d'une masse ovoïde qui déborde en avant.

Reflux massif dans le ventricule gauche. Fuite aortique majeure avec mouvement de sonnette cardio-aortique.

Au total, après cet examen radiologique, on concluait à :

Anévrisme du sinus de Valsalva d'énorme taille, associé à une fuite aortique majeure. La fuite aortique majeure se fait non par une rupture d'anévrisme dont les bords sont bien délimités, mais par l'orifice lui-même, très probablement une valve étirée et capotée.

Une décision opératoire était prise en raison de l'importance électrique et radiologique de cette insuffisance aortique majeure. Alors que les données cliniques étaient en faveur d'un tunnel aorte - ventricule gauche, l'angiographie faisait exclure ce diagnostic et orientait vers celui de sinus de Valsalva Anévrismal non rompu avec fond de cusp. capoté qui laisse fuir l'aorte dans le ventricule gauche.

- Intervention le 17 octobre 1968 par le Docteur BINET

- C.E.C. type Kay-cross de 141 mm.

- Sternotomie médiane verticale.

- A l'ouverture du péricarde :

- coeur légèrement augmenté de volume,

- ce sont surtout les 2 gros vaisseaux de la base qui sont modifiés :

ils semblent unis par une barre horizontale cônique, à grosse extrémité aortique et à extrémité plus fine pulmonaire.

Cet aspect de diverticule de l'Artère Pulmonaire est à sa base le siège d'un double souffle tout à fait net, surtout diastolique.

- Aortotomie à 3 cm. au-dessus des valves :

- les valves sont normales, mais au-dessus d'elles, orifice de la taille d'une lentille pénétrant à l'intérieur du diverticule de l'artère pulmonaire et que l'on interprète mal.

- On ferme cet orifice par 3 points séparés,
- déclampage de l'aorte ; le coeur se remet à battre, prise des pressions, il n'y a plus d'insuffisance aortique, plus de souffle diastolique, mais un souffle systolique très important au niveau du diverticule de l'artère pulmonaire qui semble par ailleurs très tendu, très gonflé.

- On repart en C.E.C., ouverture de la poche qui est extrêmement fine

- On découvre une hernie de cette poche vers l'infundibulum pulmonaire, mais surtout un orifice à bords musculaires qui fait communiquer cette poche avec le ventricule gauche.

- Il semble donc bien s'agir d'un tunnel avec orifice d'entrée sus-aortique et orifice inférieur dans le ventricule gauche qui ressemble à une communication inter-ventriculaire.

- Cet orifice est fermé par un patch en Dacron ; l'ouverture de la partie superficielle de l'anévrisme est reformé sur une attelle de Téflon. Il n'y a plus de souffle, mais la poche reste tendue sans doute parce que le patch est encore perméable. Il n'y a plus d'insuffisance aortique.

- Les pressions sont normales entre ventricule gauche et aorte, par contre, il existe un gradient entre ventricule droit et artère pulmonaire.

- Fermeture et drainages habituels

- Mise en place d'Electrodes.

Les suites opératoires furent marquées par la survenue 7 heures après l'intervention d'une tachycardie sinusale à 150 qui malgré la réanimation fut suivie d'un collapsus irréversible.

Compte rendu de Vérification :

- Ventricule droit = dans la chambre de chasse, accrochée au septum et à la paroi antérieure, existe une énorme masse violacée ayant l'aspect d'une quetche, ovalaire d'environ 3,5 cm. de long sur 2 cm. de large.

- Ventricule gauche = Enorme orifice ovalaire, d'environ 2 cm. dans son grand axe, situé en haut du septum, juste au-dessous de la valve coronaire droite et un peu la valve coronaire gauche, les sigmoïdes surplombent cet orifice et l'obstruent en partie. Les commissures sont normales, il n'y a pas de prolapsus valvulaire.

- Orifice aortique :

- orifice très large de 7,5 cm. de circonférence,

- les valves apparaissent grossièrement normales = la valve antéro-gauche est normale, la valve antéro-droite est plus petite

- Juste au-dessus de la coronaire droite, existe un pertuis de 7 à 8 mm. communiquant avec la masse anévrysmale.

- Conclusion = "il s'agit bien d'une fistule Aorte-Ventricule gauche de type anévrysmal. Tunnel ou Anévrysmes de Valsalva rompu dans le ventricule gauche ? Cela est difficile à dire ; l'ouverture aortique étant plus petite que du côté ventriculaire, on pencherait plutôt pour un Tunnel".

TROISIEME OBSERVATION

CEDRIC CHA...

- Cédric naît le 18 mai 1964 après une grossesse et un accouchement normal. Le cri est immédiat, il n'y a pas de cyanose, le poids de naissance est 3,300 kg. Il est le 3e enfant de la famille. Il n'y a pas de cardiopathie familiale.

- A 15 jours, on trouve une anomalie d'auscultation sans plus de détails.

- A 2 mois, apparition d'une toux paroxystique souvent nocturne survenant après les efforts ; toux sèche avec sifflement intra-thoracique et râles perçus à l'auscultation ; le médecin consulté, pense à un asthme et prescrit un peu de corticoïdes. A signaler qu'il n'y a pas de fausse-route, pas de quintes de toux à l'alimentation, pas de rhino-pharyngites.

- A 4 mois 1/2, en septembre 1964 il est vu par le Docteur DUBOYS :

- c'est un bel enfant qui n'est pas cyanosé, pas essoufflé mais qui présente une gêne respiratoire paroxystique et une respiration un peu bruyante par instant.

- à l'examen cardiovasculaire

Inspection :

- il n'y a pas de déformation thoracique,

Palpation :

- les artères battent bien et sont amples

- il n'y a pas de frémissement,

Auscultation :

- le rythme est régulier,

- double souffle tout le long du bord gauche du sternum ; le souffle systolique est très modéré plutôt méso-systolique ; le souffle diastolique est de bonne intensité à 3/6, son maximum est aux 3e et 4e espaces intercostaux gauches, mais il irradie jusque sous les clavicules des 2 côtés et jusqu'à la pointe. Il n'est pas perçu dans le dos.

- Le 2e bruit au foyer pulmonaire est normal.
- Il n'y a pas de signes de défaillance cardiaque.
- A la radioscopie :
 - le coeur est augmenté de volume,
 - l'arc inférieur gauche est fortement convexe.
 - Surtout, il y a un pédicule très élargi débordant fortement à droite sur le champ pulmonaire, il semble que ce contour droit soit d'origine aortique car fortement battant et expansif.
 - A noter que la baryte descend verticalement et que l'on élimine un arc aortique anormal que l'on aurait pu soupçonner sur la symptomatologie trachéale et le sifflement perçu très souvent par paroxysme.

- A l'électrocardiogramme : l'axe de QRS. est à 0° il existe des signes de surcharge ventriculaire gauche modérée.

Le docteur DUBOIS retient comme diagnostic soit tunnel aorte,-ventricule gauche, soit fistule coronaire aorte,-ventricule gauche.

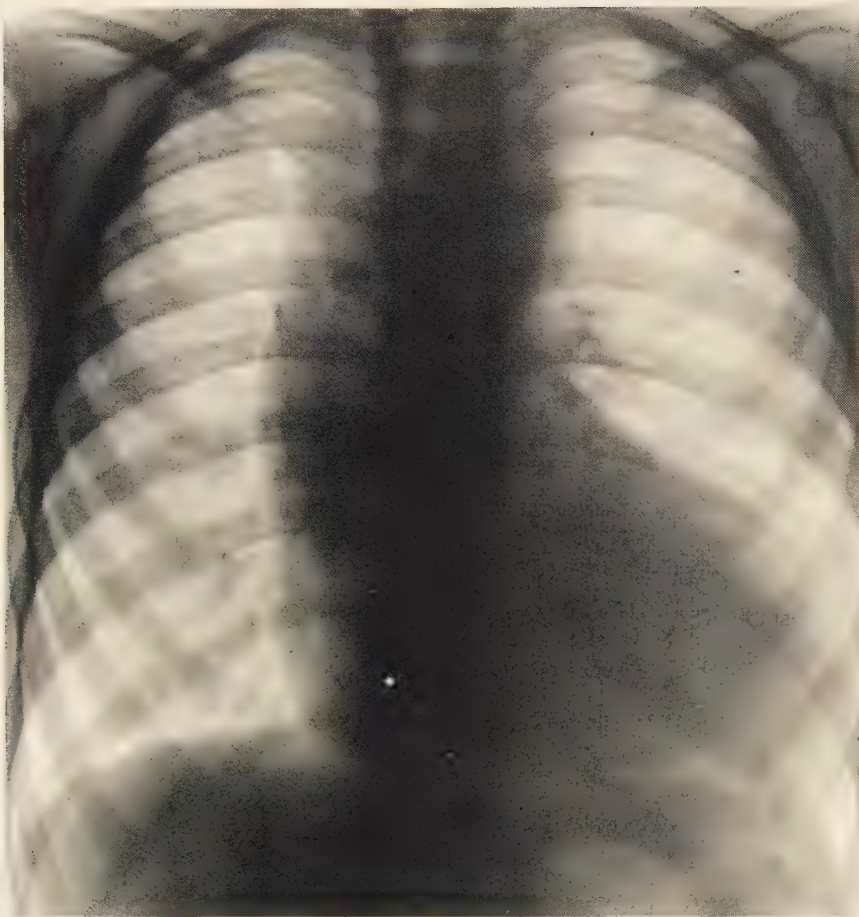
- Au cours des années suivantes, l'enfant présente un malaise qui durera une heure avec état ébrié et démarche chancelante et quelques crises de dyspnée paroxystique de type asthmatiforme ; à part cela, il ne semble pas y avoir de gêne fonctionnelle nette.

- Sur le plan de l'auscultation, le souffle diastolique se modifie, devient rapidement frémissant.

L'électrocardiogramme montre une surcharge ventriculaire gauche évolutive. La T.A. oscille entre 10/6 et 10/4. Il n'y a jamais eu de défaillance cardiaque.

En 1965, est faite à l'hôpital Bicêtre chez le Docteur NOUAILLE, une aortographie sus-sigmoïdienne qui montre une fuite aortique massive se faisant sur le bord gauche de l'aorte en regard du ventricule gauche et une aorte ascendante extrêmement dilatée. Cet examen ne permet pas de savoir s'il s'agit d'un tunnel ou d'une malformation de l'orifice aortique avec éversion d'une des valves ou d'une autre malformation à ce niveau.

- Une décision opératoire est prise en 1968, en raison de l'importance des signes électriques et radiologiques de cette insuffisance aortique majeure, un nouveau bilan clinique cardio vasculaire établi à cette époque fait nettement ressortir l'évolution rapide de cette cardiopathie.



CEDRIC CHA....

6 ans : Radiographie thoracique de face.

- Cardiomégalie avec hypertrophie ventriculaire gauche marquée.
- Aorte ascendante très dilatée, élargissant le bord droit de la silhouette cardiaque.

- A l'inspection :

déformation avec bombement et dépression sous-mammaire bilatérale, battement de la crosse aortique visible.

- A la palpation :

- double frémissement systolique et diastolique, maximum du foyer aortique, mais palpable dans tout le précordium
- les pouls périphériques sont amples,

- A l'auscultation : le rythme est régulier,

Enorme double souffle, d'intensité 6/6, entendu dans tout le précordium mais maximum au 2e espace intercostal gauche, le souffle diastolique est plus intense, de timbre métallique.

- le 2e bruit pulmonaire est normal.

à la radiographie :

- le coeur est modérément augmenté de volume aux dépens du ventricule gauche,
- mais surtout, l'aorte ascendante est très déroutée, convexe, "monstrueuse"
- la vascularisation pulmonaire est normale,
- il existe une compression trachéale nette à la radiographie de face et de profil.

A l'électrocardiogramme :

- le rythme est sinusal
- l'axe de QRS. est à - 20°
- il existe une surcharge ventriculaire gauche diastolique importante : onde S en V₁ = 30 mm. onde R en V₅ = 45 mm., onde Q en V₆-V₇ = 10 mm.

- Compte rendu opératoire du 19 décembre 1968 par les Docteurs BINET et LANGLOIS.

C.E.C. type Kay-Cross et refroidissement du type Shunway sans perfusion coronaire.

- Sternotomie médiane, ouverture verticale du péricarde ; on découvre :
 - coeur volumineux,
 - très gros ventricule gauche,

- Très grosse aorte ascendante presque anévrysmale

- surtout une masse grosse comme une noix correspondant au sinus de Valsalva antéro-droit, refoulant l'artère pulmonaire et faisant une très forte saillie ; on sent à ce niveau un frémissement systolo-diast.

- Aorte clampée - aortotomie transversale basse. Celle-ci met en évidence les lésions suivantes :

- Il existe 3 valves aortiques normales dans leur développement, leur taille, leur compétence. Peut-être existe-t-il une soudure commissurale entre la valve coronaire droite et la valve coronaire gauche ?

- La cause de l'insuffisance aortique est représentée par un pertuis gros comme l'auriculaire, faisant communiquer l'aorte directement avec le ventricule gauche. Ses limites sont les suivantes :

- (- à la périphérie : l'insertion de l'aorte et le septum membraneux
- { - à l'intérieur : le bord périphérique de la valve coronaire droite
- normalement développée, le bord est relativement épais
- (- à chaque extrémité : la région commissurale de cette valve

Ce chenal n'est pas direct, il est le point déclive d'un sinus de Valsalva coronarien droit volumineux dont la paroi fait en partie saillie dans le ventricule droit probablement. L'artère coronaire droite siège en place, à peu près normale, mais de façon très postérieure dans le Valsalva, au contact de la commissure entre la valve coronaire droite et la valve postérieure non coronaire.

- La réparation se fait de la façon suivante :

- insertion d'un patch dont le grand diamètre fait environ 12 mm. et le petit diamètre environ 10 mm., sur ce qui correspond, au point le plus déclive de ce chenal ; à la périphérie sur la portion membraneuse qui doit correspondre à l'anneau d'insertion de la paroi aortique et dans la partie centrale sur le bord périphérique de la valve coronaire droite.

- Cette réparation est complétée par l'adossement de la paroi aortique à la non insertion de la valve par des points en U. qui sont passés de façon transfixiante à la paroi aortique et noués sur feutre de Téflon.

- Lorsque cette réparation est assurée, lorsque l'on a bien vérifié que l'artère coronaire droite n'est pas gênée dans sa perfusion, l'Aorte est refermée après purge des cavités gauches.

- Pressions enregistrées en fin de C.E.C. sont :

- V.D. = 35 mm. Hg.

- A.P. = 10 et 15 mm. Hg.

- Les suites opératoires sont simples. D'emblée, il existe un souffle diastolique à 1/6, mais la T.A. est à 11/6 et il n'y a pas de syndrome aortique périphérique. Le souffle diastolique est interprété comme une petite fuite au niveau de l'anneau par tiraillement.

- Un bilan cardio-vasculaire établi 3 mois après l'intervention, par le Docteur DUBOYS montre :

- Amélioration du point de vue fonctionnel :

- Cédric n'est pas essoufflé dans son activité d'enfant,

- il ne présente pas de sueurs abondantes au moindre effort,

- il n'a pas de sifflement intra-thoracique, ni de crises asthmatoïformes.

- Il n'y a aucun signes d'insuffisance aortique périphérique

- A l'auscultation : souffle systolique maximum au foyer aortique à 2/6, de tonalité grave, irradient jusqu'à la pointe où il diminue d'intensité,

- souffle diastolique maximum le long du bord gauche du sternum à la hauteur du 3e - 4e espace intercostal gauche, 3/6, de tonalité assez élevée.

- A la radioscopie :

- le ventricule gauche est toujours horizontal, il reste modérément augmenté de volume.

- l'aorte ascendante reste très convexe, mais en inspiration, elle paraît moins saillante,

- les poumons sont clairs et la mobilité diaphragmatique satisfaisante

- il y a toujours un mouvement de bascule ventriculo-aortique mais moins accentué qu'auparavant.

- A l'électrocardiogramme :

- les signes de surcharge ventriculaire gauche ont beaucoup diminué sur le tracé ; cela se voit surtout lorsqu'on calcule le SOKOLOV ; R en V₅ - V₆ est redevenu normal seules les ondes S à droite sont encore un peu profondes, les ondes Q en V₅-V₆ ont disparu.

En conclusion : "le résultat de l'intervention est donc bon ; tout s'accorde à le faire penser, tant les signes d'auscultation que les signes radiologiques ce l'E.C.G.

L'insuffisance aortique persistante paraît modérée et doit donc être bien tolérée les années suivantes.

Le seul risque est celui de greffe bactérienne".

oOo

REVUE DE LA LITTERATURE

Nous allons étudier 24 cas de la littérature mondiale. Ces 24 cas sont considérés par leur rapporteur soit comme un anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche, soit comme un anévrisme de la racine aortique rompu dans le ventricule gauche, soit comme un tunnel aorte-ventricule gauche.

La numérotation adoptée se fera suivant l'ordre précité.

- 1 - HART K. : Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le ventricule gauche.
- 2 - WARTHEN O.R. : Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le ventricule gauche.
- 3 - TASAHA : Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le ventricule gauche.
- 4 - VENNING : Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le ventricule gauche et dans l'oreillette droite.
- 5 - JICK : Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le ventricule gauche et le ventricule droit.
- 6 - SHUMAKER et JUDSON : Anévrisme du sinus de Valsalva postérieur rompu dans le ventricule gauche.
- 7 - SCOTT : Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le ventricule gauche.
- 8 - LIAN-FACQUET : Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le ventricule gauche.
- 9 - EDWARDS : Anévrisme de la partie basse de l'aorte ascendante rompu dans le ventricule gauche.

- 10 - EDWARDS : Anévrisme de la partie basse de l'aorte ascendante rompu dans le ventricule gauche.
- 11 - MORGAN et MAZUR : Anévrisme de la racine aortique et du sinus de Valsalva antéro-droit, rompu dans le ventricule gauche.
- 12 - PALACCIO et PERELTA : Anévrisme de la région aortique supra-valvulaire communiquant avec le ventricule gauche.
- 13 - LEVY-LILLEHEI : Tunnel aorte-ventricule gauche.
- 14 - LEVY-LILLEHEI : Tunnel aorte-ventricule gauche.
- 15 - LEVY-LILLEHEI : Tunnel aorte-ventricule gauche.
- 16 - COOLEY : Tunnel aorte-ventricule gauche.
- 17 - ROBERTS et MORROW : Tunnel aorte-ventricule gauche.
- 18 - BOVE et SCHWARTZ : Tunnel aorte-ventricule gauche.
- 19 - BOVE et SCHWARTZ : Tunnel aorte-ventricule gauche.
- 20 - BOVE et SCHWARTZ : Tunnel aorte-ventricule gauche.
- 21 - Cas de M. NOUAILLE : rapporté dans la thèse de Paule CAMUS :
tunnel aorte-ventricule gauche.
- 22 - Cas de M. SOULIE : rapporté dans la thèse de André DUBOIS :
tunnel aorte-ventricule gauche.
- 23 - Cas de M. LENEGRE : rapporté dans la thèse de André DUBOIS.
- 24 - Cas de M. LENEGRE : Christian SOY...

*
* *

- HART K. (1905) - Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans
(20) le ventricule gauche.

Aucun détail clinique n'est donné dans cette observation. Il s'agit de l'examen du coeur d'un homme de 41 ans.

Le coeur est augmenté de volume aux dépens d'un ventricule gauche considérablement dilaté.

Le myocarde est de couleur brun, jaune clair avec quelques plaques fibreuses gris-blanc.

Les parois du ventricule droit atteignent par endroits une épaisseur de 1/2 cm. Il y a une insuffisance valvulaire de l'aorte; les valves aortiques sont normales.

Au niveau du sinus de Valsalva antéro-droit existe une saillie en partie constituée de sang coagulé. Cette saillie répond en avant à l'artère pulmonaire puis au-dessous à l'infundibulum pulmonaire.

Dans le ventricule gauche il y a une cavité recouverte d'endocarde sous la valve droite dans la région du septum musculaire. A l'extrémité supérieure de cette saillie existe une ouverture aux bords déchiquetés, à travers laquelle une sonde débouche dans le sinus de Valsalva droit et l'aorte.

Le rapporteur conclut à un anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le VG.

- ROBERT O. WARTHEN (1949) - Anévrisme congénital du sinus antéro-droit de
(60) Valsalva rompu dans le ventricule gauche.

Cet homme noir, de 38 ans, se portait bien et n'avait pour antécédents cardio-vasculaires qu'une vague crise "rhumatismale" à l'âge de 24 ans quand, en octobre 1946, survint une toux incessante; il devint rapidement dyspnéique et en novembre 1946 ressentit, alors qu'il travaillait, une violente douleur rétro-sternale qui persista plusieurs heures. Enfin, 3 jours avant son hospitalisation, ses chevilles se mirent à enfler.

Lors de son admission en décembre 1946, on signale :

- C'est un homme en grande défaillance cardiaque : orthopnée, veines du cou dilatées, foie descendant à l'ombilic, râles crépitants aux deux bases, oedèmes des chevilles, des jambes, du sacrum, lame d'ascite.
- A l'auscultation cardiaque : souffle diastolique à 3/6 maximum le long du bord gauche du sternum. A l'apex : souffle diastolique rude, souffle systolique doux.
- TA : 18/4
- pouls périphériques sont amples.
- à la radiographie : le coeur est augmenté de volume aux dépens du ventricule gauche. L'aorte ascendante est normale, congestion pulmonaire modérée.
- à l'électrocardiogramme : axe de QRS est gauche, bloc de branche gauche incomplet, dissociation auriculo-ventriculaire du 1er degré discutable.

Les diagnostics évoqués étaient ceux d'Insuffisance aortique syphilitique ou d'Insuffisance aortique rhumatismale, en défaillance cardiaque.

La poussée de défaillance cardiaque fut jugulée par un traitement digitalo-diurétique. Le malade fut réhospitalisé 2 fois dans le même tableau clinique; la seconde fois en janvier 1947, la troisième fois en mars 1947; il mourut 4 jours après sa troisième hospitalisation dans un tableau de grande défaillance cardiaque et d'infarctus pulmonaire.

A l'autopsie :

- le coeur pèse 775 g
- toutes les cavités cardiaques sont dilatées
- l'origice aortique mesure 7,5 cm de circonférence
- les valves aortiques sont normales; la cusp. postérieure présente une fenestration transversale de 3 mm de longueur
- il y a un anévrysme du sinus antéro-droit de Valsalva, s'étendant vers le bas, vers le ventricule gauche, disséquant la portion membraneuse du septum interventriculaire. Il est long de 6 cm, large de 4 cm, produisant sa plus forte saillie dans le ventricule gauche et saillant un peu dans les cavités auriculaire droite et ventriculaire droite. Il existe une perforation de

cet anévrisme de 4 cm de longueur au niveau du ventricule gauche; le bord inférieur de cette perforation est déchiqueté et épaissi et le bord supérieur est lisse.

- les orifices coronariens sont en bonne place, ainsi que les vaisseaux.

A l'histologie :

- des sections du myocarde révèlent une fibrose modérée et une hypertrophie marquée;
- de nombreuses sections à travers les parois de l'anévrisme révèlent du tissu conjonctif hyalin et fibreux;
- les bords de la perforation sont garnis d'endocarde et sont composés de tissu conjonctif fibreux et hyalin;
- l'aorte ascendante et transverse n'ont pas de lésions syphilitiques, athéromateuses, ni d'ulcérations bactériennes.

CONCLUSION

Le cas rapporté ici est celui d'un anévrisme du sinus antéro-droit de Valsalva qui s'est rompu dans le ventricule gauche. Il semble probable que cette perforation survint juste avant la 1^{er} hospitalisation. La rupture de l'anévrisme entraîne un tableau d'insuffisance aortique et de défaillance cardiaque. Le malade mourut de cette dernière et d'un infarctus pulmonaire, 5 mois après le début des troubles.

- 3 - TASAKA (1960) - Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le
(57) ventricule gauche.

Cet homme de 52 ans allait bien et n'avait aucun antécédent cardiovasculaire, quand le 5 septembre 1958, en courant pour prendre son train, il ressent une violente douleur précordiale, bientôt suivie d'une sévère dyspnée. Le 8 septembre il est hospitalisé; on lui parle de cardiopathie valvulaire; contre avis médical, il sort. Quelque temps plus tard il se sent fatigué, a plusieurs crises de dyspnée paroxystiques nocturnes, est essoufflé à la marche et à la montée des escaliers.

Le 24 novembre 1958 il est de nouveau hospitalisé.

- C'est un homme en défaillance cardiaque : dyspnée de repos, hépatomégalie douloureuse à 2 TD, râles dans les poumons.
- A l'auscultation :
 - . souffle diastolique intense, maximum au 3ème espace intercostal gauche, irradiant à l'apex où il prend un timbre roulant
 - . souffle systolique doux dans le même territoire
 - . auscultation confirmée par phono-cardiographie.
- TA = 15/0
- les pouls périphériques sont amples
- radiographie : le coeur est augmenté de volume aux dépens du ventricule gauche. Il existe une oreillette gauche en OAD
- électrocardiogramme : hypertrophie ventriculaire gauche.

En quelques mois, malgré la thérapeutique, se constituent des oedèmes, le foie augmente de volume, le malade a des crises d'OAP et finalement meurt le 9 juin 1959 dans un grand tableau de défaillance cardiaque.

Autopsie :

Poids du coeur : 580 g. Ventricule gauche considérablement hypertrophié
Valve aortique incompétente
Anévrisme des sinus de Valsalva gauche et droit
Anévrisme du sinus de Valsalva droit rompu dans le VG.

Histologie :

Disparition des fibres élastiques dans la paroi du sinus de Valsalva droit.

Au total :

Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le ventricule gauche.
Décès dans un tableau de grande défaillance cardiaque et d'infarctus pulmonaire 9 mois après la date présumée de la rupture.

- 4 - VENNING (1951) - Anévrisme congénital du sinus de Valsalva s'étendant dans la portion membraneuse du septum, rompu dans l'oreillette droite et le ventricule gauche à l'occasion d'une endocardite bactérienne.

Cette femme de 55 ans est hospitalisée le 23 septembre 1947 pour une fièvre apparue depuis 4 semaines, s'accompagnant d'une défaillance cardiaque progressive; il n'y a pas d'antécédents cardio-vasculaires.

A l'examen :

- défaillance cardiaque
- il n'y aura pas de fièvre durant toute l'hospitalisation
- à l'auscultation : double souffle au foyer aortique, et le long du bord gauche du sternum à 3/6
- les pouls périphériques sont amples
- radiographie : le coeur est globalement augmenté de volume. Congestion des bases des poumons
- l'électrocardiogramme est normal.

Malgré une thérapeutique intensive, la malade décède en décembre 1947 dans un tableau de coma urémique et de grande défaillance cardiaque. Le diagnostic évoqué était celui d'insuffisance aortique, probablement rhumatismale, en défaillance cardiaque.

A l'autopsie :

- le poids du coeur est de 390 g
- les valves pulmonaire et aortique sont bicuspides
- lésions d'endocardite bactérienne sur la valve aortique
- au-dessous de l'origine de l'artère coronaire droite, un foyer bactérien a détruit la partie postéro-inférieure de la cusp. la plus large. Il existe un anévrisme du sinus de Valsalva correspondant qui saille dans la portion membraneuse du septum; il saille également dans le sinus transverse du péricarde, dans le ventricule droit juste au-dessous de la valve pulmonaire bicuspide et à un moindre degré dans l'OD au-dessus de la valve septale de la tricuspide.
- il y a une petite ouverture dans l'OD et une seconde ouverture à la base de la cusp. aortique conduisant au ventricule gauche. Ces deux ouvertures sont bordées de végétations.

Au total :

Venning pense que l'anévrisme du sinus de Valsalva, s'étendant dans la portion membraneuse du septum, est congénital plutôt que bactérien. Ceci à

cause de la présence de valves aortique et pulmonaire bicuspidées. L'anévrisme s'est rompu dans l'OD et le VG à l'occasion de l'endocardite bactérienne. Le décès est survenu 5 mois après le début de la maladie fébrile.

- 5 - JICK (1959) - Rupture d'un anévrisme du sinus de Valsalva dans les ventricules (25) droit et gauche associée à endocardite bactérienne aiguë.

Le 20 mars 1957, un homme de 68 ans est hospitalisé pour une fièvre apparue depuis 3 semaines, accompagnée de frissons, de dysurie, de dyspnée au plus léger exercice.

Dans ses antécédents, on signale :

- métaplasie myéloïde apparue en 1952 et traitée par corticothérapie,
- souffle systolique à 2/6 audible dans tout le précordium, entendu pour la première fois en 1941. Une radiographie thoracique faite en 1956 est normale.

Lors de l'admission :

- défaillance cardiaque
- en faveur de l'endocardite bactérienne : 3 hémocultures positives par staphylococcus aureus; hématurie microscopique, ecchymoses sur l'abdomen et pétéchies dans la bouche;
- à l'auscultation : double souffle à 4/6 audible dans tout le précordium, maximum au 4ème espace intercostal gauche; parfois, aspect de souffle continu.
- pouls périphériques sont amples
- TA = 11/4
- radiographie : légère augmentation du volume du coeur
oedème pulmonaire
- électrocardiogramme : bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré. Hypertrophie ventriculaire gauche.

Le diagnostic évoqué est celui d'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule droit.

On entreprend un traitement antibiotique et digitalo-diurétique auquel le patient répond bien. Le 17ème jour de son hospitalisation, survient un épanchement pleural bilatéral qui se reconstitue malgré les ponctions. Le 27ème jour, mort soudaine alors que le patient était apyrétique depuis le 1er jour.

A l'autopsie :

- poids du coeur : 410 g
- il existe un anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit, saillant dans le ventricule droit, de 3,5 cm de profondeur. La plupart des contours de cet anévrisme sont déchiquetés et jaunâtres, ainsi que la valve coronaire droite.
- il y a deux communications entre le sac anévrisimal et le ventricule droit, toutes deux de 0,4 cm de diamètre; l'une est déchiquetée, l'autre est lisse.
- il y a également une communication avec le ventricule gauche à travers la cusp. coronaire droite;
- la commissure entre la valve antéro-droite et la valve non coronaire est excavée, jaunâtre et déchiquetée. Cette altération semble s'étendre vers le haut dans le tissu sous-épique et l'oreillette droite.

A l'histologie :

- il existe des aspects de nécrose inflammatoire dans l'anévrisme, la cusp. coronaire droite et la commissure anormale qui s'étend dans l'oreillette droite. Ces zones sont remplies de cellules inflammatoires et de colonies de cocci.

Au total :

Les rapporteurs concluent qu'il s'agit d'une rupture d'un anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit dans les ventricules droit et gauche. Cette rupture est secondaire à une endocardite bactérienne.

Ils ne peuvent affirmer l'origine congénitale ou acquise de cet anévrisme. Néanmoins, en faveur de l'origine congénitale :

- la présence du souffle entendu les 15 dernières années,
- la présence d'un anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit,
- la rupture de l'anévrisme dans le ventricule droit.

Décès dû à une grande défaillance cardiaque, 3 mois après le début de la fièvre.

- 6 - SHUMA ER-JUDSON (1962) - Cas d'un jeune homme de 19 ans, atteint d'un anévrisme du sinus postérieur de Valsalva rompu dans le ventricule gauche.
- (52)

Ce jeune homme se portait bien et n'avait pour antécédent cardiovasculaire que la suspicion d'un souffle diastolique à l'âge de 14 ans, qui ne fut jamais réentendu par la suite; en décembre 1960, alors qu'il est âgé de 17 ans, débute une maladie fébrile, avec frissons et acmé thermique; les hémocultures répétées ne poussèrent pas, mais le malade était sous antibiotiques. Un mois après le début de la maladie, un souffle diastolique était nettement audible et la tension artérielle était de 15/0. Le malade sortait de l'hôpital en juillet 1961, guéri de sa maladie infectieuse, mais porteur d'une insuffisance aortique.

Il est hospitalisé un an plus tard, en février 1962, pour cathétérisme cardiaque et cinéangiocardioraphie :

- le malade n'est pas gêné,
 - pas de signes de défaillance cardiaque,
 - à l'auscultation : double souffle au foyer aortique
 - TA = 18/4
 - à l'électrocardiogramme : axe de QRS gauche, hypertrophie ventriculaire gauche
 - à la radioscopie :
 - . coeur de volume augmenté aux dépens du ventricule gauche
 - . l'aorte est normale
 - . mouvement de sonnette cardio-aortique
 - cathétérisme droit : trajet normal, absence de shunt, pressions dans l'AP normales à 24/16
 - cinéangioventriculaire gauche :
 - . ventricule gauche large
 - . anévrisme d'environ 3 cm de diamètre, s'élevant d'un des sinus de Valsalva
 - . régurgitation aortique
- les pressions : VG = 160/70; AO = 160/65.

Une décision opératoire est prise.

Intervention en février 1962 : CEC avec perfusion coronaire gauche.

- masse anévrismale, largement pulsatile de 3,5 cm de diamètre, s'élevant antérieurement entre l'oreillette droite, le ventricule droit et la base de l'aorte. A la base de cet anévrisme : 2 ouvertures, s'étendant l'une dans le sinus non coronaire, l'autre dans le ventricule gauche.
- l'aorte est normale; les valves aortiques sont normales
- la malformation fut fermée (cf. possibilités chirurgicales).

Le malade revu 5 mois après l'intervention présente :
une auscultation normale; une tension artérielle à 14/8; un électrocardiogramme normal; une radiographie normale; pas d'image anévrismale à la cinéangiocardigraphie.

Conclusion :

Rupture d'un anévrisme congénital du sinus de Valsalva postérieur dans le ventricule gauche, au décours d'une endocardite bactérienne (quoique l'on n'ait pas de preuve de cette dernière). Rupture n'ayant pas entraîné de défaillance cardiaque. Intervention chirurgicale correctrice.

- 7 - SCOTT H.W. (1962) - Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche.
(50)

A l'âge de 4 ans, on entend un souffle cardiaque chez ce jeune garçon bien portant; par la suite, il mène une vie normale, n'a aucune symptomatologie fonctionnelle.

A l'âge de 15 ans, il est hospitalisé pour bilan cardio-vasculaire :

- le développement staturo-pondéral est excellent
- il existe une légère dyspnée à l'exercice
- à l'auscultation : souffle diastolique à 4/6, audible dans tout le précordium, maximum aux 2ème et 3ème espaces intercostaux gauches
- les pouls périphériques sont plutôt amples
- TA = 14/8
- la radioscopie : le volume du coeur est légèrement augmenté
- l'électrocardiogramme est normal

- le cathétérisme droit montre un trajet normal, l'absence de shunt, des pressions normales
- l'aortographie rétrograde montre un reflux de produit opaque dans le ventricule gauche.

Il sort de l'hôpital sans diagnostic précis.

A l'âge de 19 ans, il est de nouveau hospitalisé :

- il ressent une dyspnée légèrement plus importante que précédemment, à l'exercice
- l'auscultation est inchangée
- à la radioscopie, il y a une légère augmentation du volume du VG
- un nouveau cathétérisme droit est identique au précédent
- une nouvelle aortographie montre :
 - . un anévrisme du sinus coronaire droit
 - . un reflux de produit opaque dans le VG

Le diagnostic d'anévrisme du sinus coronaire droit rompu dans le ventricule gauche paraît établi. On décide une intervention chirurgicale.

Intervention en mars 1962 : CEC avec perfusion de coronaires.

- A l'ouverture du péricarde :

Anévrisme d'environ 3 cm de diamètre, originaire du sinus de Valsalva antéro-droit, s'étendant vers la gauche, pour occuper l'espace compris entre la racine aortique et la base de l'artère pulmonaire.

La paroi de l'anévrisme est douce et compressible et on peut palper à travers elle une large ouverture dans le ventricule gauche et une plus petite à la racine de l'aorte.

L'aorte elle-même est de calibre normal.

- A l'aortotomie : les valves aortiques apparaissent normales

un orifice est présent dans la paroi de l'aorte, immédiatement au-dessus de l'anneau aortique, dans le sinus de Valsalva antéro-droit. Il mesure 5 à 6 mm de diamètre.

- A l'ouverture de l'anévrisme :

L'ouverture à la base de l'anévrisme dans le ventricule gauche est ovoïde et mesure approximativement 15 mm dans son axe longitudinal et 10 mm dans son axe transversal. Le petit défaut dans la paroi aortique est situé au-dessus de l'anneau.

- Les lésions furent corrigées (cf. possibilités chirurgicales)
- Les suites opératoires furent marquées par le développement d'un hémopéricarde qui nécessita une nouvelle thoracotomie. Il quitta l'hôpital 4 semaines après l'intervention sans souffle diastolique, sans signes d'insuffisance aortique.
- Un bilan cardio-vasculaire fut fait 16 mois après l'intervention, identique au précédent.

Au total :

Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit, rompu dans le ventricule gauche. Intervention chirurgicale correctrice chez un jeune homme de 20 ans.

La rupture s'est probablement produite avant l'âge de 4 ans et n'a pas entraîné de défaillance cardiaque.

8 - LIAN-FACQUET (1944) - Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le ventricule gauche.

A l'âge de 21 ans, ce jeune homme est hospitalisé à Tenon pour une crise rhumatismale au 4ème jour de laquelle on découvre un frottement péricardique. Il n'y a pas d'antécédents cardio-vasculaires.

A l'âge de 22 ans, en juillet 1943, apparaît une dyspnée d'effort qui s'accroît progressivement; 8 mois plus tard, en mars 1944, il est hospitalisé pour défaillance cardiaque.

A l'examen :

- léger souffle diastolique au foyer aortique et le long du bord gauche du sternum devenant intense et grave à la pointe où il s'accompagne d'un frémissement cataire et d'un souffle systolique
- TA = 13/3
- pouls périphériques amples
- radiographie : dilatation importante des cavités cardiaques prédominante au niveau du VG
- l'électrocardiogramme est normal
- BW négatif; hémocultures négatives.

Le diagnostic évoqué est celui d'insuffisance aortique et maladie mitrale rhumatismale en défaillance cardiaque.

Le traitement digitalo-diurétique se montre inefficace et le malade décède un mois après son admission, en grande défaillance cardiaque.

A l'autopsie :

- Forte dilatation des cavités cardiaques
- A l'ouverture du VG, on voit à la partie moyenne de la cloison interventriculaire, à 2 cm au-dessus de la sigmoïde droite, une grosse saillie allongée verticalement, formée par un endothélium épaissi et nacré recouvrant une cavité.
- A la partie inférieure de cette saillie s'ouvre un orifice circulaire de 5 mm de diamètre et un peu au-dessus 3 petits orifices.
- Derrière la sigmoïde droite, fortement rétractée et sclérosée, s'ouvre une large cavité anfractueuse, contenant des caillots, communiquant à plein canal avec la cavité creusée sous l'endothélium de la face gauche de la cloison inter-ventriculaire.
- Les sigmoïdes postérieure et gauche sont normales.
- Dans l'infundibulum pulmonaire, un regard de l'anévrisme du sinus de Valsalva, on note une plage d'endocardite fibreuse.
- l'aorte sus-sigmoïdienne est normale.

Histologie :

- au niveau de la poche anévrismale, fort épaississement fibreux de l'endothélium, réduction très importante des fibres musculaires
- dans le VG, sclérose discrète, nombreux foyers lymphocytaires péri-artériels
- paroi de l'aorte sus-sigmoïdienne normale.

Au total :

Anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit rompu dans le ventricule gauche chez un jeune homme de 22 ans. La lésion congénitale a été remaniée par une endo-myo-péricardite rhumatismale. Décès 9 mois après le début de la maladie dans un tableau de défaillance cardiaque.

- 9 - EDWARDS (1955) - Anévrisme de la partie basse de l'aorte ascendante rompu dans le ventricule gauche.
(13)

Aucun détail clinique n'est donné chez cet enfant de 18 mois.

A l'autopsie :

- Anévrisme de la face antérieure de la racine de l'aorte provoquant un rétrécissement de l'orifice de l'artère coronaire gauche.
- A la partie basse de cet anévrisme existe une ouverture qui conduit au ventricule gauche.
- L'aorte ascendante est dilatée de façon très importante.

EDWARDS considère qu'il s'agit d'une rupture incomplète de l'aorte ascendante dans le cadre des dilatations idiopathiques de l'aorte.

- 10 - EDWARDS (1961) -
(13)

Un souffle cardiaque est découvert à l'âge de 7 ans chez cette enfant. A l'âge de 10 ans apparaissent des douleurs angineuses. A l'âge de 21 ans, les douleurs angineuses deviennent de plus en plus fréquentes. Une intervention chirurgicale est décidée.

A l'examen :

- double souffle à 4/6, maximum au 3ème espace intercostal gauche
- TA = 12/5

Cathétérisme droit : pas de trajet anormal, pas de shunt;

VD bas = 40/8 VD haut = 28/5

AP = 28/16

La malade décède durant l'intervention (pose d'une valve de Hufnagel).

A l'autopsie :

Au-dessus de la valve aortique, il y a un anévrisme qui descend derrière la commissure entre cuspidés aortiques droite et gauche pour communiquer avec le ventricule gauche.

Conclusion :

L'anévrisme est considéré comme acquis par l'auteur, probablement d'origine traumatique.

11-MORGAN-MAZUR (1963) - Anévrisme congénital de la racine aortique avec fistule
(37) dans le ventricule gauche.

Ce nourrisson mâle naît à terme le 17 juillet 1960, après une grossesse marquée par un épisode fébrile durant le 1er trimestre. A la naissance, apnée et cyanose.

Le bilan cardio-vasculaire effectué à cette époque montre :

- souffle continu, rude, 5/6 entendu dans tout le précordium et même dans le dos, maximum au 3ème espace intercostal gauche
- clic protosystolique partie basse et gauche du sternum
- ceci fut confirmé par phonocardiographie.
- la pression sanguine systolique est à 110 mm Hg
- les pouls périphériques sont bondissants
- le foie déborde de 2 cm le rebord costal
- l'électrocardiogramme : axe de QRS à +75°, onde S profonde en précordiales droites et ondes R modérées en précordiales gauches.
- radioscopie : coeur franchement augmenté de volume, pédicule vasculaire élargi et battant.

Après digitalisation, on fait une aortographie qui montre :

- dilatation marquée de l'aorte ascendante particulièrement sur sa face antérieure
- reflux manifeste dans le VG
- légère régurgitation mitrale.

La nuit suivante, il fait une grande poussée de défaillance cardiaque et décède malgré la réanimation.

A l'autopsie :

- Anévrisme de la racine aortique sur sa face antérieure
- à l'extrémité inférieure de cet anévrisme, 2 ouvertures conduisent au ventricule gauche, séparées par une bande fibreuse dense

- l'artère coronaire droite s'élève de la paroi antérieure de la région dilatée de l'aorte, juste au-dessus de la fistule AO-VG.

Histologie :

L'examen de la paroi commune entre artère pulmonaire et fistule AO-VG montre un défaut dans la formation des fibres squelettiques du coeur.

Au total :

Les rapporteurs concluent qu'il s'agit d'un anévrisme de la racine aortique et du sinus de Valsalva antéro-droit, communiquant avec le ventricule gauche. Cette malformation entraîne une insuffisance aortique majeure, conduisant rapidement à une défaillance cardiaque irréductible.

- 12 - PALACIO-PERETTA (1964) - Anévrisme aortique supra-valvulaire communiquant
(41) avec le ventricule gauche.

Ce jeune homme n'a aucun antécédent cardio-vasculaire, quand à l'âge de 18 ans, il ressent une dyspnée à l'exercice; quelques mois plus tard apparaissent des oedèmes des chevilles et une baisse de la diurèse; il présente également plusieurs épisodes de dyspnée paroxystique nocturne.

Il est hospitalisé à l'âge de 19 ans, où l'examen montre :

- défaillance cardiaque
- double souffle à 2/6 au foyer aortique et à 4/6 au foyer mitral
- TA = 10/5
- radiographie : le volume du coeur est dans la limite de la normale
OG en OAD
- électrocardiogramme : axe de QRS - 30 , bloc incomplet G. Signes modérés de surcharge gauche.

L'impression est alors celle d'une cardiopathie rhumatismale : insuffisance aortique et maladie mitrale, entraînant rapidement une défaillance cardiaque. En dépit d'une thérapeutique rigoureuse, le patient décède 3 mois après son admission, en grande défaillance cardiaque.

Autopsie :

- poids du coeur : 430 g
- l'aorte a une lumière réduite
- les valves aortiques sont normales
- les artères coronaires sont normales
- il existe au niveau de la face antérieure de la racine aortique et se dirigeant entre artère pulmonaire et auricule gauche un volumineux anévrisme qui communique par une ouverture plutôt large avec le ventricule gauche. Cette ouverture a 20 mm de diamètre.
- il y a également une ouverture plus petite communiquant avec l'aorte ascendante, immédiatement au-dessus des valves sigmoïdes.

Au total :

Anévrisme intra-péricardique aortique communiquant avec le ventricule gauche, associé à une hypoplasie de l'aorte.

*
* *

En 1963, LEVY et ses collaborateurs (30) individualisent une malformation après une étude nécropsique et lui donnent le nom de : Tunnel aorte-ventricule gauche. Ils signalent que les constatations cliniques sont comparables à celles des anévrismes du sinus de Valsalva ouverts dans le ventricule gauche, mais il n'existe pas de syndrome de rupture. Surtout, il faut les distinguer des anévrismes du sinus de Valsalva, car la communication anormale entre l'aorte initiale et le ventricule gauche siège au-dessus du niveau des artères coronaires.

13 - LEVY - LILLEHEI (1963) - Tunnel aorte-ventricule gauche.

(30)

Un souffle cardiaque est découvert à l'âge d'une semaine chez ce garçon; le développement staturo-pondéral et psycho-moteur se fait normalement; on signale de la cyanose lors d'un épisode de défaillance cardiaque et une tolérance modérée à l'exercice.

A l'âge de 5 ans, un bilan cardio-vasculaire est fait en vue d'une intervention :

- voussure précordiale
- double souffle à 3/4 au foyer aortique et le long du bord gauche du sternum
- clic protosystolique au 4ème espace intercostal gauche
- la tension artérielle est normale
- il n'y a pas d'insuffisance aortique périphérique
- à la radiographie :
 - . le coeur est augmenté de volume aux dépens du ventricule gauche
 - . forte dilatation de l'aorte ascendante
 - . déviation de la trachée vers la droite
 - . vascularisation pulmonaire normale
- à l'électrocardiogramme :
 - . axe gauche,
 - . hypertrophie ventriculaire gauche, avec augmentation progressive aux différents examens
- au cathétérisme gauche : mise en évidence d'un rétrécissement aortique :
VG = 175/0 AO = 105/67
- à l'angiocardiographie :
 - . aorte ascendante dilatée, ayant le même aspect que dans le syndrome de Marfan
 - . reflux massif dans le ventricule gauche
 - . l'image du tunnel est décrite comme une image extra-cardiaque :
masse ovoïde le long du tronc de l'artère pulmonaire de face;
opacité en avant de l'aorte et au dessus du niveau des artères coronaires de profil.

L'enfant décède 12 heures après l'intervention.

A l'autopsie :

- Structure vasculaire tubulaire sur la face antérieure de l'aorte, au-dessus de l'artère coronaire droite
- Orifice supérieur du tunnel, juste au-dessus de l'orifice de l'artère coronaire droite
- Le tunnel pénètre dans le septum interventriculaire musculaire, puis communique avec le ventricule gauche
- Valves bicuspidés avec fusion des commissures
- Aorte ascendante dilatée de façon importante.

A l'histologie :

- A son origine, le tunnel est constitué de fibres élastiques qui paraissent être une extension de la média aortique.
- La partie intra-cardiaque du tunnel est constitué de tissu non spécifique.

Conclusion :

Tunnel aorte-ventricule gauche ayant entraîné une insuffisance aortique importante. Décès post-opératoire.

14 - LEVY-LILLEHEI (1963) - Tunnel aorte-ventricule gauche.

(30)

Un souffle cardiaque est découvert à 1 jour, chez ce garçon. Un cathétérisme droit est fait à l'âge de 1 an, qui montre : un trajet normal, absence de shunt, des pressions normales : AP = 14/6. Le développement staturo-pondéral et psycho-moteur se fait normalement, tout au plus signale-t-on une tolérance modérée à l'exercice.

A l'âge de 10 ans est fait un bilan cardio-vasculaire en vue d'une intervention :

- Voussure précordiale
- double souffle à 3/4, maximum au foyer aortique et le long du bord gauche du sternum
- clik protosystolique à la partie basse et gauche du sternum
- la tension artérielle est normale
- il n'y a pas de signes d'insuffisance aortique périphérique
- la radiographie montre :
 - . le coeur est augmenté de volume aux dépens du ventricule gauche
 - . forte dilatation de l'aorte ascendante
 - . vascularisation pulmonaire normale
 - . la trachée est déviée vers la droite.
- l'électrocardiogramme :
 - . l'axe de QRS est gauche
 - . hypertrophie ventriculaire gauche importante, évolutive aux examens successifs.

- A l'angiocardigraphie :

- . aorte ascendante fortement dilatée
- . reflux massif dans le ventricule gauche
- . opacité ovoïde dans la région de l'artère pulmonaire, se projetant en avant de l'aorte, de profil.

Intervention chirurgicale à l'âge de 10 ans :

- Structure vasculaire sur la face antérieure de l'aorte, au-dessus du niveau des artères coronaires, se dirigeant vers le tronc de l'artère pulmonaire.
- Orifice supérieur du tunnel au-dessus et à gauche de l'orifice de l'artère coronaire droite, conduisant au ventricule gauche.
- Aorte ascendante dilatée de façon importante.

Fermeture points par points de l'orifice supérieur.

L'évolution est rapidement favorable et l'enfant quitte l'hôpital sans souffle diastolique.

Conclusion :

Tunnel aorte-ventricule gauche ayant entraîné une insuffisance aortique massive. Fermeture sous circulation extra-corporelle. Pas de souffle diastolique.

15 - LEVY-LILLEHEI (1963) - Tunnel aorte-ventricule gauche.

(30)

Un souffle cardiaque est découvert à 9 mois chez ce garçon.

Un cathétérisme droit est fait à l'âge de 1 an, qui montre : un trajet normal, l'absence de shunt, des pressions normales :

VD = 38 mm Hg AP = 38 mm Hg.

A l'âge de 3 ans, un bilan cardio-vasculaire est fait en vue d'une intervention :

- aucune symptomatologie fonctionnelle,
- double souffle à 3/4 maximum au foyer aortique et le long du bord gauche du sternum
- la tension artérielle est à 10/4

- signes d'insuffisance aortique périphérique
- pas de signes de défaillance cardiaque
- à la radiographie :
 - . coeur augmenté de volume aux dépens du ventricule gauche
 - . aorte ascendante dilatée
 - . vascularisation pulmonaire normale.
- à l'électrocardiogramme :
 - . axe de QRS normal
 - . importante surcharge ventriculaire gauche
- à l'angiocardographie :
 - . aorte ascendante dilatée
 - . reflux massif dans le ventricule gauche
 - . opacité de face, dans la région du tronc de l'artère pulmonaire, se projetant de profil, en avant de l'aorte.

Intervention chirurgicale à l'âge de 3 ans :

- Anévrisme de la face antérieure de la racine aortique
- Orifice supérieur du tunnel au même niveau que l'orifice coronaire droit, conduisant au ventricule gauche
- Aorte ascendante dilatée de façon importante.

Fermeture points par points de cet orifice.

L'évolution est favorable et l'enfant quitte l'hôpital sans souffle diastolique.

Conclusion :

Tunnel aorte-ventricule gauche ayant entraîné une insuffisance aortique massive. Fermeture du tunnel sous circulation extra-corporelle. Pas de souffle diastolique.

16 - COOLEY-HARRIS-RODIN (1965) - Tunnel aorte-ventricule gauche.

(9)

Un souffle cardiaque est découvert à l'âge de 3 jours chez ce garçon; un bilan cardio-vasculaire est alors fait qui montre :

- c'est un enfant bien portant; pas de défaillance cardiaque

- double souffle à 3/6 maximum à la partie moyenne du sternum à droite et à gauche, audible dans tout le précordium
- clik protosystolique partie basse et gauche du sternum
- TA au flush. 75 mm Hg au bras droit
- pouls périphériques sont amples
- RX :

- . gros coeur aux dépens du ventricule gauche
- . aorte ascendante dilatée
- . vascularisation pulmonaire normale

- ECG : hypertrophie ventriculaire gauche nette.

A 4 mois, le double souffle devient frémissant

A 7 mois apparaît une dyspnée et la surcharge gauche électrique s'accroît.

Un cathétérisme droit montre un trajet normal, l'absence de shunt et des pressions : VD = 28/9; AP = 21/15.

Une aortographie rétrograde montre :

- une aorte ascendante dilatée
- une cavité ovale piriforme au niveau de la racine aortique
- reflux massif dans le ventricule gauche
- la prise des pressions montre un petit gradient systolique entre VG et AO :

$$VG = 129/0^{13} \quad AO = 107/56$$

Fatigue et dyspnée augmentent rapidement; on décide d'intervenir à l'âge de 16 mois. Le diagnostic le plus probable semble être celui d'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche.

L'enfant décède au cours de l'intervention. Cooley l'attribue à un rétrécissement aortique méconnu.

Intervention et autopsie montrent :

- poids du coeur : 200 g
- A l'ouverture du péricarde :
 - . aorte ascendante dilatée de 3 cm de diamètre
 - . dilatation anévrysmale du sinus de Valsalva antéro-droit comprenant également l'origine de l'artère coronaire droite
 - . seconde saillie au niveau de la chambre de chasse du VD.

- A l'aortotomie :

. 3 valves normales, dont le bord libre est un peu épaissi; il existe un rétrécissement aortique.

. les 2 artères coronaires ont une distribution normale.

. Les sinus de Valsalva postérieur et gauche ont 2 à 3 fois leur taille normale.

. A l'extrémité inférieure de la dilatation anévrysmale naît un tunnel; son orifice supérieur est situé à la partie supérieure du sinus de Valsalva, l'artère coronaire droite est immédiatement postérieure.

Ce tunnel chemine à la partie postérieure de l'infundibulum pulmonaire où il produit une légère saillie puis il s'ouvre dans le ventricule gauche sous la jonction entre cuspide antéro-droite et antéro-gauche. Le tunnel et ses orifices, dans l'anévrisme au-dessus et dans le ventricule gauche au-dessous, ont une paroi lisse. Le tunnel mesure 3 cm de long et 1 cm de diamètre.

. Découverte d'un canal artériel.

Histologie :

Les sections de l'aorte ascendante, des cuspidés aortiques, de l'anévrisme et du tunnel montrent des amas d'acides muco-polysaccharidiques. Dans l'aorte ascendante : espaces kystiques.

Tunnel : média élastique mais seulement dans sa partie proximale. Épaississement fibreux dans sa partie distale.

Au total :

Cooley conclut à un tunnel AO-VG plutôt qu'à un anévrisme du sinus de Valsalva sur des critères cliniques et histologiques.

Le décès per-opératoire est attribué à un rétrécissement aortique méconnu.

17 - ROBERTS et MORROW (1965) - Tunnel aorte-ventricule gauche.

(46)

Un souffle cardiaque est découvert à l'âge de 3 mois chez ce garçon; à l'âge de 5 ans, cathétérisme et angiocardiographie font conclure à une insuffisance aortique.

A l'âge de 8 ans, un bilan cardio-vasculaire montre :

- aucune gêne fonctionnelle
- pas de signes de défaillance cardiaque
- double souffle maximum au foyer aortique
- les pouls périphériques sont amples et bondissants
- la tension artérielle est de 12/0
- la radiographie :
 - . coeur modérément augmenté de volume aux dépens du ventricule gauche
 - . aorte ascendante fortement dilatée
- à l'électrocardiogramme : hypertrophie bi-ventriculaire à prédominance gauche.

A l'âge de 10 ans, l'auscultation, la radiographie, l'électrocardiogramme sont inchangés. Un cathétérisme droit montre un large gradient systolique entre la chambre de remplissage et la chambre de chasse du ventricule droit :
VB bas = 120/4 VD haut = 22/1

- une aortographie rétrograde montre :
 - . une aorte ascendante dilatée
 - . une régurgitation de liquide opaque dans une chambre sous-aortique puis dans le ventricule gauche.

On décide une intervention chirurgicale à l'âge de 14 ans, mais le jeune homme décède subitement quelques jours précédant celle-ci.

A l'autopsie :

- Tunnel aorte-ventricule gauche : l'orifice supérieur du tunnel est situé sous l'orifice de l'artère coronaire droite; le tunnel se continue par un anévrisme, qui fait saillie dans la chambre de chasse du ventricule droit, provoquant une sténose infundibulaire localisée.
- Valve aortique bicuspide
- Aorte ascendante très dilatée.

Conclusion :

Tunnel aorte-ventricule gauche ayant entraîné une insuffisance aortique et une sténose infundibulaire. Cardiopathie bien tolérée jusqu'à l'âge de 14 ans. Mort subite.

- BOVE et SCHWARTZ (1966) - Tunnel aorte-ventricule gauche.

(4)

Un souffle cardiaque est découvert à l'âge de 8 semaines chez ce nourrisson de sexe féminin; le développement staturo-pondéral se fait mal et à l'âge de 7 mois, elle est hospitalisée pour pneumonie et défaillance cardiaque. Le bilan cardio-vasculaire montre :

- double souffle audible dans tout le précordium
- les pouls périphériques sont amples
- la tension artérielle est à 10/0
- signes de défaillance cardiaque
- à la radiographie :
 - . gros ventricule gauche
 - . aorte ascendante dilatée
- à l'électrocardiogramme : hypertrophie bi-ventriculaire à prédominance ventriculaire gauche
- à la cinéangio-radiographie droite : obstruction infundibulaire.

Les deux années suivantes, le développement staturo-pondéral est médiocre mais il n'y a pas de signes de défaillance cardiaque, grâce au traitement digitalo-diurétique. Les signes cardio-vasculaires continuent à être dominés par l'insuffisance aortique; un électrocardiogramme révèle la progression de l'hypertrophie ventriculaire gauche.

A l'âge de 3 ans, une aortographie rétrograde montre un anévrisme de la face antérieure de l'aorte.

Une intervention chirurgicale est décidée, mais l'enfant meurt subitement à l'âge de 4 ans dans un tableau de défaillance cardiaque.

A l'autopsie :

Anévrisme de la face antérieure de la racine aortique. A l'extrémité inférieure de cet anévrisme, orifice supérieur du tunnel séparé de l'orifice aortique par une bande de tissu fibreux.

Aorte ascendante très dilatée.

9 - BOVE et SCHWARTZ (1966) - Tunnel aorte-ventricule gauche.

(4)

Un souffle cardiaque est découvert à la naissance chez ce nourrisson de sexe masculin; le développement staturo-pondéral est médiocre; un bilan cardio-vasculaire est fait à l'âge de 5 semaines :

- voussure précordiale
- double souffle audible dans tout le précordium
- les pouls périphériques sont bondissants
- la tension artérielle à 11/0
- à la radiographie :
 - . cardiomégalie massive aux dépens du ventricule gauche
 - . dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante
- à l'électrocardiogramme : hypertrophie ventriculaire gauche
- l'aortographie rétrograde montre un reflux massif dans le ventricule gauche de produit opaque.

Les deux années suivantes, la tolérance à l'exercice est des plus réduites; l'auscultation et la radiographie restent inchangées, mais l'électrocardiogramme montre la progression de l'hypertrophie ventriculaire gauche.

A l'âge de 2 ans 1/2, un cathétérisme droit est normal; une aortographie rétrograde montre les images caractéristiques du tunnel : anévrysme de la partie antérieure de la racine aortique, reflux massif dans le ventricule gauche. Enfin, la partie intra-cardiaque du tunnel occupe la position normalement prise par la chambre de chasse du ventricule droit.

Intervention chirurgicale à l'âge de 3 ans :

- Anévrysme localisé de la face antérieure de l'aorte; à l'extrémité inférieure de cet anévrysme, orifice conduisant au ventricule gauche. Cet orifice est situé au-dessus du sinus coronaire droit et séparé de ce dernier par une bande de tissu fibreux.
- Valves aortiques : bicuspidie
- Dilation importante de l'aorte ascendante.

Fermeture de la communication aorte-ventricule gauche (cf. possibilités chirurgicales).

L'évolution est rapidement favorable et l'enfant quitte l'hôpital sans souffle diastolique.

Conclusion :

Tunnel aorte-ventricule gauche ayant entraîné une insuffisance aortique massive. Fermeture de la fistule sous circulation extra-corporelle à l'âge de 3 ans. Pas de souffle diastolique post-opératoire.

20 - BOVE et SCHWARTZ (1966) - Tunnel aorte-ventricule gauche.

(4)

Ce nourrisson de sexe masculin présente une cyanose à la naissance et deux jours après des signes de défaillance cardiaque. Un bilan cardio-vasculaire est fait :

- cyanose
- voussure précordiale
- double souffle audible dans tout le précordium
- signes de défaillance cardiaque
- à la radiographie :
 - . cardiomégalie massive
 - . élargissement du médiastin supérieur

Malgré le traitement digitalo-diurétique, l'enfant meurt à trois jours en grande défaillance cardiaque.

A l'autopsie :

- Large tunnel accessoire, adjacent à la valve aortique et au-dessus des commissures de la cuspside aortique droite; communiquant avec le ventricule gauche. Au-dessus du niveau de la valve aortique, le tunnel est continu avec un anévrisme de la racine aortique.
- Aorte ascendante très dilatée
- Canal artériel et foramen ovale.

Conclusion : tunnel aorte-ventricule gauche ayant entraîné une défaillance cardiaque post-natale.

21 - Cas de M. NOUAÏLLE rapporté dans la thèse de Paule CAMUS (1965)

Un souffle cardiaque est découvert le 2ème jour de la vie chez ce nourrisson de sexe masculin. Un bilan cardio-vasculaire est fait à l'âge de 1 mois :

- légère dyspnée et légère cyanose au cri et à la prise des biberons
- gros souffle 3/6, considéré comme systolique, maximum au 3ème espace intercostal gauche, irradiant largement
- la tension artérielle est à 9 au "flush", aux 4 membres
- les pouls périphériques sont normaux
- il n'y a pas de signes de défaillance cardiaque
- la radioscopie montre :
 - . un coeur augmenté de volume aux dépens du ventricule gauche
 - . un pédicule élargi, évocateur d'une ombre thymique.
- à l'électrocardiogramme : hypertrophie ventriculaire gauche.

A l'âge de 3 mois, le souffle devient frémissant, l'axe de QRS passe de $+90^\circ$ à $+45^\circ$; à la radiographie, le coeur augmente de volume, en particulier le ventricule gauche qui atteint la paroi.

A l'âge de 4 mois 1/2, un phonocardiogramme révèle que le souffle considéré comme systolique est en réalité un énorme souffle diastolique; on note de plus un claquement protosystolique et un très discret souffle systolique. Cependant les pouls périphériques sont perçus sans excès. L'axe de QRS a encore tourné à gauche ($+30^\circ$) et il y a progression de la surcharge ventriculaire gauche. Un cathétérisme droit montre l'absence de shunt, un trajet normal, des pressions normales : $VD + 28 \frac{4}{2}$ AP = 29/6. Le diagnostic est incertain; une malformation de l'orifice aortique ou des sinus de Valsalva entraînant une insuffisance aortique, semble le diagnostic le plus probable.

L'enfant meurt subitement à 7 mois.

A l'autopsie :

- le ventricule gauche est énorme; sa paroi est épaisse et le siège d'une fibro-élastose
- juste au niveau de l'angle formé par la sigmoïde antérieure droite et antérieure gauche et très nettement au-dessus, existe un large orifice faisant communiquer l'aorte et le ventricule gauche.

- importante dilatation de l'aorte ascendante.

Conclusion :

Communication anormale entre aorte et ventricule gauche au-dessus des sinus de Valsalva, ayant entraîné une insuffisance aortique rapidement progressive chez un nourrisson. Décès subit à 7 mois. Pas de signes d'insuffisance cardiaque.

22 - Cas de P. SOULIE rapporté dans la thèse de André DUBOIS (1966)

Un souffle cardiaque est découvert à 2 ans chez ce jeune garçon. En 1960, à l'âge de 18 ans, apparaissent les premiers troubles fonctionnels : crises de palpitations, précordialgies au repos et à l'effort. En janvier 1965 apparaît brusquement une dyspnée importante, avec toux et expectoration; on note également de la fièvre et des arthralgies. Un traitement antibiotique est prescrit; en quelques jours, le malade reprend son travail; un mois après il a de nouveau de la fièvre, des arthralgies, des sueurs. Le traitement antibiotique reste inefficace, c'est pourquoi le malade est hospitalisé à Broussais en mars 1965.

A l'examen :

- Asthénie, pâleur, sueurs
- double souffle dont les deux composantes sont très intenses, maximum à la partie interne des 3ème et 4ème espaces intercostaux droits, irradiant vers les vaisseaux du cou et dans le dos
- les pouls périphériques sont amples
- le foie est de volume normal
- volumineuse splénomégalie
- les hémocultures sont négatives
- à la radiographie :
 - . augmentation très nette du volume cardiaque
 - . arc inférieur gauche allongé
 - . saillie modérée de l'aorte ascendante.
- à l'électrocardiogramme :
 - . axe de QRS à -30°

- . surcharge ventriculaire gauche considérable; la comparaison avec des tracés de 1960, 1961, 1964, montre une augmentation très nette et très rapide de cette surcharge.
- le malade fait un arrêt cardiaque brutal, 3 jours après son hospitalisation.

A l'autopsie:

- malformation des 3 valves aortiques
- anévrisme du sinus coronaire droit
- canal dont l'orifice supérieur est situé 1 cm au-dessus de l'orifice coronaire droit. Ce canal, après un trajet de 3 cm, aboutit dans la partie supérieure du ventricule gauche. Greffe bactérienne à la partie inférieure de ce canal.

A l'histologie :

- Aorte initiale : raréfaction des fibres élastiques
- aspect de nécrose kystique
- aspect histologique proche du syndrome de Marfan.

Conclusion :

Communication en forme de tunnel entre l'aorte et le ventricule gauche ayant entraîné une insuffisance aortique massive. La cardiopathie s'est aggravée au cours d'une greffe oslérienne. Décès. Aspect histologique proche de celui rencontré dans le syndrome de Marfan.

23 - Cas de J. LENE GRE rapporté dans la thèse de André DUBOIS (1966)

Un souffle cardiaque est découvert à l'âge de 15 mois chez ce jeune garçon; à l'âge de 15 ans apparaissent les premiers troubles fonctionnels : dyspnée d'effort modérée et douleurs sternocardiques. Cet adolescent est hospitalisé à Boucicaut :

- double souffle maximum au 3ème espace intercostal gauche : souffle systolique à 3/10, souffle diastolique à 6/10
- les pouls périphériques sont bondissants
- la tension artérielle est de 12/4

- radiographie :

- . augmentation nette du volume cardiaque
- . aorte saillante et déroulée
- . arc inférieur gauche, globuleux, arrondi
- . vascularisation pulmonaire normale

- électrocardiogramme :

- . l'axe de QRS est à $+30^\circ$
- . hypertrophie ventriculaire gauche très importante

- cathétérisme droit : trajet normal, pas de shunt; les pressions :

OD = 12/6 VD = $33/\frac{2}{9}$ AP = 33/17 CP = (15)

- cathétérisme gauche rétrograde : VG = $158/\frac{6}{14}$ AO = 150/84

au décours de cet examen est notée l'apparition d'une ectasie fémorale;

- cinéangiocradiographie : insuffisance aortique massive avec déformation de l'aorte initiale et ébauche d'anévrisme du sinus de Valsalva.

Une décision opératoire est prise en raison du caractère majeur de cette insuffisance aortique.

Intervention Ch. DUBOST le 8-10-1965 :

- Dilatation considérable du sinus coronaire droit
- Immédiatement au contact de l'orifice coronarien droit, s'ouvre un orifice très large qui conduit dans la cavité ventriculaire gauche.

Suppression de la fistule (cf. possibilités chirurgicales); persistance d'un frémissement diastolique, témoignant sans doute d'une petite insuffisance aortique résiduelle.

Le malade quitte l'hôpital 3 semaines après l'intervention :

- double souffle au foyer aortique : souffle diastolique à 4/10, souffle systolique à 2/10
- la tension artérielle est : 13/7
- il n'y a pas de signes d'insuffisance aortique périphérique.

Conclusion :

Fistule aorte-ventricule gauche, ayant entraîné une insuffisance aortique majeure. Fermeture sous circulation extra-corporelle. Persistance d'une régurgitation aorte-ventricule gauche par insuffisance aortique résiduelle.

24 - Cas de J. LENEGRÉ : SOY... Christian (1969)

Un souffle cardiaque est découvert à l'âge de 3 ans 1/2 chez ce jeune garçon; on signale alors une dyspnée d'effort ainsi qu'une cyanose à l'effort et au froid.

Un bilan cardio-vasculaire est fait en 1950, à l'âge de 10 ans : il n'y a aucune gêne fonctionnelle; à l'auscultation existe un souffle diastolique à 10/10 maximum au foyer aortique, irradiant le long du bord gauche du sternum; à la radiographie, le volume cardiaque est modérément augmenté; l'aorte ascendante est dilatée, la vascularisation pulmonaire est normale; à l'électrocardiogramme, l'hypertrophie ventriculaire gauche est modérée.

En 1961, à l'âge de 13 ans, apparaissent des douleurs thoraciques. Une cinéangiocardigraphie est faite, qui montre : une dilatation très importante du sinus de Valsalva, une insuffisance aortique modérée.

En 1968, à l'âge de 20 ans, on décide l'intervention chirurgicale devant cette insuffisance aortique massive, mais bien tolérée :

- souffle diastolique 10/10, maximum au foyer aortique et le long du bord gauche du sternum
- tension artérielle : 15,5/4
- les pouls périphériques sont amples et bondissants
- à la radiographie :
 - . le volume du coeur est nettement augmenté, aux dépens du ventricule gauche
 - . l'aorte ascendante est élargie, déroulée.
- à l'électrocardiogramme : hypertrophie ventriculaire gauche importante
- au cathétérisme droit : le trajet est normal, il n'y a pas de shunt, les pressions : OD = 10 (4,5) VD = $24\frac{1}{8}$ AP = 24/13 (18) CP = (12).

Intervention le 18 mars 1969 - Ch. DUBOST :

- Saillie anévrysmale bilobée sur la face antérieure de la racine aortique, plus marquée au niveau de la séparation entre artère pulmonaire et aorte, moins marquée, plus étendue horizontalement sur la partie droite de l'aorte.
- Orifice qui conduit dans la cavité ventriculaire gauche; cet orifice se situe très nettement au-dessus de l'anneau aortique.

- Valves aortiques : bicuspidie et capotage d'une valve.
- Dilatation de l'anneau aortique,
 - fermeture de la fistule, prothèse de Starr aortique (cf. possibilités chirurgicales).

En fin d'intervention, nécrose antéro-latérale.

*

* *

Suites immédiates

- Apparition d'un souffle diastolique (2 à 3/10) le 8ème jour de l'intervention.
- TA = 14/7
- Pas de signes d'IA périphérique.

Suites ultérieures : en décembre 1969

- Symptomatologie fonctionnelle inchangée par rapport à celle en pré-opératoire : dyspnée d'effort à 1 étage. De plus, apparition de brûlures rétro-sternales à la course. Accès de palpitations très brefs (correspondant à extra-systole ventriculaire).
- TA = 11/4
- Les pouls périphériques sont amples.
- A l'auscultation :
 - . souffle diastolique 3ème EIG : 4 à 5/10
 - . bruits de valve de Starr normaux.
- ECG et Rx inchangés par rapport à ceux pré-opératoires.
- Syndrome IA ++

*

* *

ASPECTS ANATOMO-PATHOLOGIQUES DE L'ANEVRISME DU SINUS
DE VALSALVA ROMPU DANS LES CAVITES GAUCHES ET DU
TUNNEL AORTE-VENTRICULE GAUCHE

Notre plan sera le suivant :

- I - Rappel anatomo-pathologique de l'orifice aortique
- II - Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche
- III - Tunnel Aorte-Ventricule gauche
- IV - Discussion - Conclusion.

I - RAPPEL ANATOMO-PATHOLOGIQUE DE L'ORIFICE AORTIQUE

Une bonne anatomie de la région orificielle aortique est indispensable à la compréhension de ces malformations. Malheureusement, elle fait défaut. Toutefois, en nous fondant sur certains travaux (Rouvière, Edwards (15), Gross (19), Ostrum (40), Bailey (2), nous tenterons de présenter la structure de cet orifice et ses relations avec les autres structures du coeur.

L'orifice aortique est un orifice circulaire de 6 à 7 cm de circonférence chez l'adulte, faisant communiquer l'aorte au ventricule gauche. Il est situé dans un plan regardant en haut, à droite et en arrière. Il répond à :

- en avant, à gauche et un peu au-dessus : l'orifice pulmonaire
- en arrière, à droite et au-dessus : l'orifice tricuspide
- en haut, l'aorte
- en bas, la chambre de chasse du ventricule gauche.

Il comprend 3 parties :

- a) le squelette fibreux, composante aortique du squelette fibreux du coeur, sur lequel viennent s'attacher les valves et la paroi aortique;
- b) les valves aortiques qui assurent l'occlusion de l'orifice;
- c) la paroi aortique venant se fixer sur le squelette fibreux étant reliée ainsi au muscle cardiaque.

Nous les étudierons successivement.

SQUELETTE FIBREUX DU COEUR



D : Trigone droit
 G : Trigone gauche
 F : Fila coronaire de l'orifice tricuspidé
 F : Fila coronaire de l'orifice mitral
 N : Nœud auriculo-ventriculaire

A : Squelette fibreux des valves aortiques
 P : Squelette fibreux des valves pulmonaires
 C : Ligament du conus
 T : Tendon de Todaro

A - LE SQUELETTE FIBREUX AORTIQUE (voir schéma)

Rappelons-le, le squelette fibreux du coeur est un tissu constitué de fibres cellagènes, situé à la base du coeur, au niveau des 4 orifices des ventricules. La clef de voûte de ce squelette est le trigone droit, fermement ancré au système musculaire interventriculaire. Le trigone gauche est moins imposant.

La racine aortique est constituée par les lignes d'attache des 3 valves aortiques. Ces lignes sont faites de tissu collagène et sont fermement fixées en 3 points au squelette fibreux principal du coeur. Selon les mots de Mall, ils empêchent "l'aorte d'être détachée du ventricule gauche par les forces puissantes de la systole". Ces trois points sont :

- ligne d'attache de la valve non coronaire devenant continue avec le trigone droit;
- ligne d'attache de la valve coronaire droite s'insérant directement dans la composante collagène du septum musculaire;
- ligne d'attache de la valve coronaire gauche devenant continue avec le trigone gauche.

Au-dessous de ces lignes d'attache qui délimitent les sinus de Valsalva il y a 3 surfaces triangulaires appelées par Henle les espaces inter-valvulaires :

- le septum musculaire membraneux occupe une partie variable de l'espace entre la valve non coronaire et la valve coronaire droite;
- le myocarde du ventricule gauche occupe l'espace entre la valve coronaire droite et la valve coronaire gauche;
- l'espace entre valve non coronaire et valve coronaire gauche est occupé par un tissu fibreux mobile se continuant en bas avec la valve septale de la mitrale.

La racine pulmonaire ressemble à celle de l'aorte, quoique le tissu fibreux collagène y soit en moins grande importance. La continuité entre les deux racines est assurée par le ligament du conus.

Le rôle du squelette fibreux aortique est triple : il contribue à former l'armature de l'orifice, il règle le calibre de l'orifice aortique, enfin il sert d'attache aux valves aortiques et à la paroi aortique, la reliant ainsi aux autres structures cardiaques.

B - LES VALVES AORTIQUES

Elles assurent l'occlusion de l'orifice aortique; elles sont au nombre de trois :

- une valve antéro-droite ou coronaire droite,
- une valve antéro-gauche, ou coronaire gauche,
- une valve postérieure ou non coronaire.

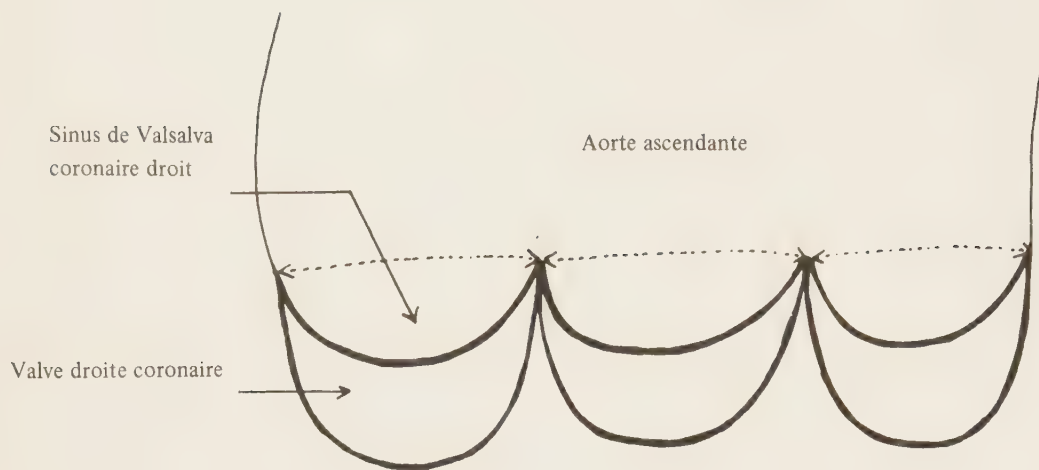
On leur reconnaît :

- une face supérieure ou pariétale concave vers le haut
- une face inférieure ou axiale convexe vers le bas
- un bord adhérent, courbe, concave vers le haut, par lequel la valve s'unit à la paroi. Il convient de remarquer que chaque valve s'attache latéralement par l'intermédiaire de l'armature fibreuse aortique, à la paroi aortique, tandis qu'elle s'attache en bas par l'intermédiaire du même squelette fibreux au myocarde ventriculaire.
- un bord libre, concave vers le haut, présentant à sa partie moyenne un petit renflement formé par un nodule fibreux appelé nodule d'Arantius.

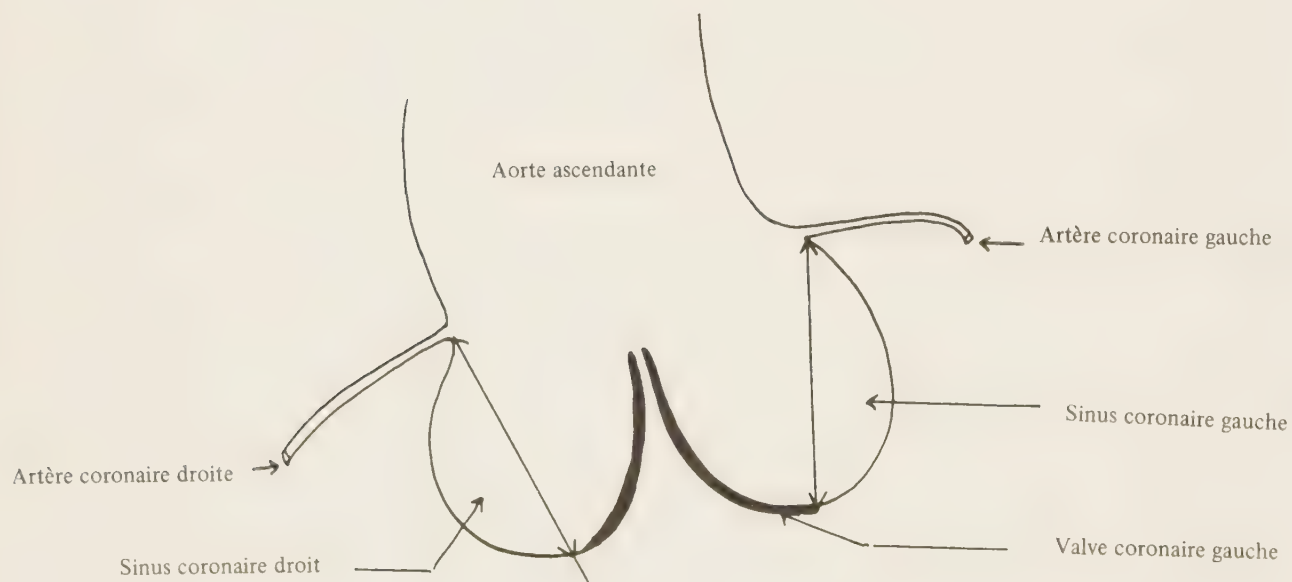
Il faut savoir qu'entre les deux attaches latérales de chaque valve à l'armature fibreuse aortique, la quantité de tissu valvulaire est plus grande que si la valve suivait une ligne droite entre ces deux attaches. Cela confère à la valve un aspect festonné et cela permet à la partie centrale de chaque valve de s'étendre jusqu'au centre de l'orifice.

L'espace ou "espace potentiel" entre les attaches latérales de deux valves adjacentes à la paroi aortique est nommé commissure. La valvule aortique normale présente 3 commissures.

Les lames fibreuses en continuité avec l'armature fibreuse aortique sont recouvertes sur leurs deux faces et leur bord libre par l'endocarde qui les tapisse entièrement; l'ensemble forme un tissu très résistant, mais néanmoins très souple, ce qui permet au courant sanguin de s'écouler sans rencontrer de résistance.



Coupe transversale orifice aortique



Coupe verticale orifice aortique

La paroi artérielle adjacente aux valves aortiques présente 3 légères dilatations appelées sinus de Valsalva.

C - LES SINUS DE VALSALVA (voir schémas)

Ils sont aussi appelés sinus aortiques et définis comme étant la portion initiale de l'aorte limitée par, en dedans la valve aortique, en dehors la paroi aortique, en bas le fond du nid sigmoïdien, en haut une ligne virtuelle horizontale menée par le bord libre de la valve.

Nous définirons le sinus de Valsalva comme la portion initiale de l'aorte légèrement dilatée, en regard des valves sigmoïdes. Il correspond à la portion initiale de l'aorte venant se fixer sur le squelette fibreux aortique. Il est limité par :

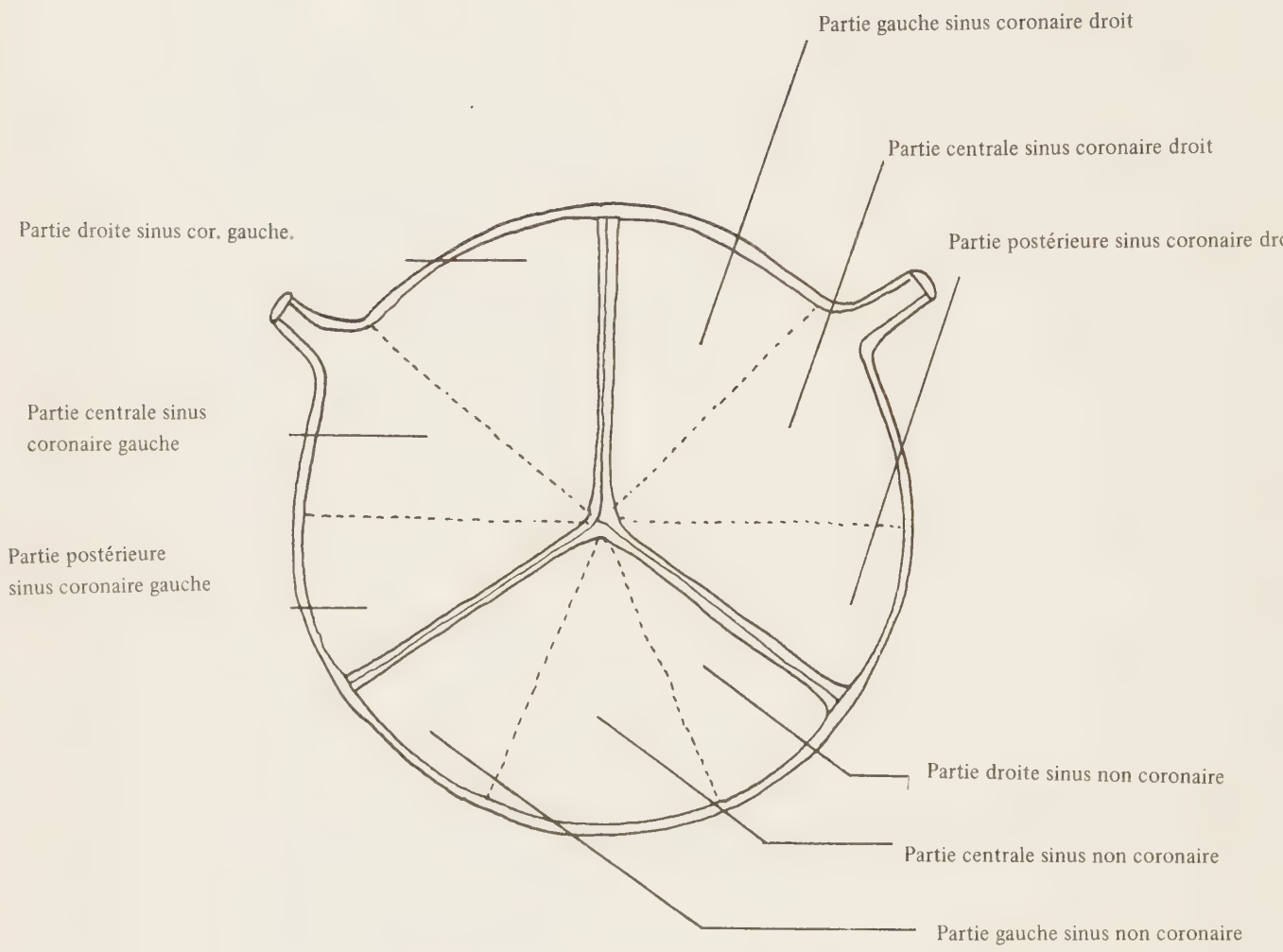
- en haut, une ligne virtuelle horizontale menée par les deux points supérieurs d'attache de la valve à la paroi aortique; cette ligne passe par le bord inférieur de l'artère coronaire.
- en bas, par la ligne d'attache entre paroi aortique et valve aortique;
- en dehors par la paroi aortique;
- en dedans, par un plan virtuel vertical, mené de la limite supérieure du sinus à la limite inférieure, sus-décrites.

Nous réserverons le terme de nid sigmoïdien à la surface comprise entre en dehors le sinus de Valsalva et en dedans la valve aortique.

Normalement, il y a 3 sinus de Valsalva, chacun en rapport avec l'une des 3 valves aortiques.

L'orifice des artères coronaires est décrit comme ne faisant pas partie du sinus de Valsalva, mais s'élevant au niveau de la paroi aortique, juste au-dessus du sinus.

Le nom donné au sinus est le même que le nom de la valve qui lui correspond; on parle donc de sinus et de valve droite, gauche et postérieure; mais en fait, bien souvent, à l'examen du coeur in vivo et in vitro, il est bien difficile de dire si deux sinus sont antérieurs et l'autre postérieur, ou si deux sinus sont postérieurs et l'autre antérieur. Ceci vient du fait que chacun des 3 sinus sous-tend un angle de 120° et qu'une rotation du coeur de 60° changera le modèle de distribution des sinus; heureusement, cette



Différentes parties des sinus de Valsalva.

difficulté peut être évitée en définissant chaque sinus de Valsalva par rapport à l'origine des artères coronaires. Comme l'a ingénieusement suggéré Walmsey (1929), c'est la méthode la plus pratique et qui a l'avantage d'être indépendante de la rotation du cœur. Ces sinus gauche et droit sont ceux au-dessus desquels s'élèvent les artères coronaires droite et gauche, ainsi les appellera-t-on sinus coronaire droit et sinus coronaire gauche; le sinus postérieur n'est pas en rapport avec une artère coronaire, aussi l'appellera-t-on sinus non coronaire.

Edwards (15) divise chaque sinus en 3 parties plus ou moins égales :

- partie centrale ou intermédiaire
- deux autres parties, chacune adjacente à l'un ou l'autre sinus.

1) Le sinus coronaire droit

C'est le sinus qui nous intéresse plus particulièrement, puisque la malformation que nous étudions l'affecte dans la majorité des cas.

La partie gauche du sinus répond à l'infundibulum pulmonaire, au-dessus de l'éperon de Wolff.

La partie centrale répond à la crête supra-ventriculaire ou éperon de Wolff.

La partie postérieure répond à la chambre de chasse du ventricule droit, en arrière et au-dessus de l'éperon de Wolff.

Au-dessous du sinus de Valsalva droit s'étend le septum inter-ventriculaire; au-dessous des parties gauche et centrale s'étend constamment le septum musculaire; au-dessous de la partie postérieure, s'étend soit le septum musculaire, soit le septum membraneux, cela dépend de la taille de ce dernier, mais habituellement siège le septum musculaire.

2) Le sinus non coronaire ou postérieur

Il est en relation avec l'oreillette droite, l'oreillette gauche et le septum inter-auriculaire.

La partie droite répond à l'oreillette droite et au septum inter-auriculaire; au-dessous s'étend le septum inter-ventriculaire, soit le septum musculaire, soit le septum membraneux, cela dépend de la taille de ce dernier.

La partie centrale répond aux mêmes structures cardiaques que la partie droite, mais au-dessous s'étend constamment le septum membraneux.

La partie gauche répond à l'oreillette gauche; au-dessous il y a continuité avec la valve septale mitrale.

3) Le sinus coronaire gauche

La partie postérieure répond à l'oreillette gauche et au-dessous à la valve septale mitrale.

La partie centrale : elle répond au myocarde ventriculaire gauche.

La partie droite répond au tronc de l'artère pulmonaire, au-dessous s'étend le septum musculaire.

*

* *

M A T E R I E L E T M E T H O D E S

Nos trois cas personnels, ajoutés aux 24 cas de la littérature mondiale, vont être l'objet d'une étude anatomo-pathologique. Ces 27 cas ont été classés en trois groupes :

- 1) Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche
- 2) Anévrisme supra-valvulaire aortique rompu dans le ventricule gauche
- 3) Tunnel aorto-ventriculaire gauche.

Cette division est impropre puisque l'on a appelé d'un nom des choses qui correspondent à un autre. En fait deux grands groupes s'affrontent :

- 1) Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche
- 2) Tunnel aorte-ventricule gauche

Leur différence est double :

Anatomique :

Le tunnel a son origine au-dessus de l'artère coronaire droite, l'anévrisme du sinus de Valsalva se situe au-dessous de l'artère coronaire droite.

Histologique :

Le tunnel dans sa partie proximale a la structure de la média aortique; la principale lésion histologique dans un anévrisme du sinus de Valsalva est la séparation de la média aortique de l'anneau fibreux de la valve.

Au terme d'une analyse de similitude et dissemblance, nous serons amené à la conclusion qu'anatomiquement et histologiquement, il n'existe pas de différence justifiant l'opposition entre tunnel et anévrisme.

Nous adopterons pour étudier ces malformations la classification en deux groupes et l'ordre suivant :

I - Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche

- 1) HART K. : Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche
- 2) WARTHEN O.R. : Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche
- 3) TASAKA : Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche
- 4) VENNING : Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans les cavités droites et gauche
- 5) JICK : Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans les cavités droites et gauche à l'occasion d'une endocardite bactérienne
- 6) SHUMAKER-JUDSON : Anévrisme du sinus de Valsalva postérieur rompu dans le ventricule gauche
- 7) SCOTT : Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche
- 8) LIAN-FACQUET : Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche
- 9) PALACCIO-PERELTA : Anévrisme de la région supra-valvulaire rompu dans le ventricule gauche

II - Tunnel aorte-ventricule gauche

- 10) EDWARDS : Anévrisme de la partie basse de l'aorte ascendante rompu dans le ventricule gauche
- 11) EDWARDS : Anévrisme de la partie basse de l'aorte ascendante rompu dans le ventricule gauche
- 12) LEVY- LILLEHEI : Tunnel aorte-ventricule gauche
- 13) LEVY-LILLEHEI : Tunnel aorte-ventricule gauche
- 14) LEVY-LILLEHEI : Tunnel aorte-ventricule gauche
- 15) MORGAN-MAZUR : Anévrisme de la racine aortique rompu dans le V.G.
- 16) COOLEY : Tunnel aorte-ventricule gauche
- 17) ROBERTS-MORROW : Tunnel aorte-ventricule gauche
- 18) BOVE-SCHWARTZ : Tunnel aorte-ventricule gauche
- 19) BOVE-SCHWARTZ : " " "
- 20) BOVE-SCHWARTZ : " " "
- 21) Cas de M. NOUAILLE, thèse de P. CAMUS : Tunnel aorte-ventricule gauche
- 22) Cas de P. SOULIE, thèse de A. DUBOIS : Tunnel aorte-ventricule gauche
- 23) Cas de J. LENEGRE, thèse de A. DUBOIS : Fistule aorte-ventricule gauche
- 24) Cas de Dr CORONE - Sylvie LEP... : Malformation complexe de l'orifice aortique

- 25) Cas de H. NOUAILLE - Laurent HOC... : Tunnel aorte-ventricule gauche
 - 26) Cas de H. NOUAILLE - Cédric CHA... : Tunnel ou anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche ?
 - 27) Cas de J. LENEGRÉ - SOY... Christian : Canal aorte-ventriculaire gauche.
-

II - ANEVRISME DU SINUS DE VALSALVA ROMPU DANS LE VENTRICULE GAUCHE

Rappelons caractéristiques et classification des anévrismes du sinus de Valsalva.

Les anévrismes du sinus de Valsalva sont classés en deux groupes :

A) Anévrismes congénitaux sacculaires du sinus de Valsalva :

Ce sont eux qui nous intéressent; ils réalisent une évagination de l'aorte en une zone localisée de sa paroi au-dessus d'une valve sigmoïde. Par leur caractère anatomique, par leur potentiel évolutif (risque de rupture dans une cavité cardiaque), ce type de malformation a une autonomie indiscutable.

B) Les autres variétés sont des malformations étendues à toute la région des sinus de Valsalva remontant plus ou moins haut sur l'aorte ascendante :

Certains sont acquis :

- . anévrismes syphilitiques
- . anévrismes mycotiques; mais dans le cas d'anévrisme congénital se compliquant d'infection bactérienne, l'histologie ne parvient pas toujours à reconnaître quelle a été la lésion primaire
- . anévrismes disséquants de l'aorte initiale fusant dans la média du sinus.

D'autres sont congénitaux, liés à une faiblesse congénitale de la média aortique; de taille volumineuse, élargissant l'anneau aortique, tels sont les anévrismes rencontrés dans :

- . la coarctation aortique
- . les états séniles
- . les maladies du tissu élastique : syndrome de Marfan...

Les anévrismes congénitaux sacculaires du sinus de Valsalva sont remarquables, avons-nous dit, par leur anatomo-pathologie, leur potentiel évolutif.

A) Leur anatomo-pathologie :

- ils sont petits, ayant l'aspect d'un diverticule cylindrique en doigt de gant
- ils naissent de la partie basse du sinus
- ils intéressent un seul sinus et dans 3/4 des cas, le sinus coronaire droit, parfois le sinus postérieur, exceptionnellement le sinus coronaire gauche;
- la lésion histologique essentielle est une séparation entre la média aortique et l'anneau fibreux de la valve (Edwards - Burchell - 1957)(15)

B) Leur potentiel évolutif :

- Risque de rupture dans les cavités cardiaques. Dans la grande majorité des cas, il s'agit des cavités droites. Le développement de l'anévrisme et sa rupture se font suivant les relations anatomiques du sinus de Valsalva avec les structures cardiaques.
- Il faut signaler qu'il peut exister une rupture dans une cavité cardiaque, sans anévrisme.

Nous allons étudier chaque cas et en faire des schémas.

1 - HART K. (20) : Autopsie d'un homme de 41 ans.

Le coeur est augmenté de volume aux dépens d'un ventricule gauche considérablement dilaté.

Le myocarde est de couleur brune, jaune clair avec quelques plaques fibreuses gris-blanc.

Les parois du ventricule droit atteignent par endroits une épaisseur de 1/2 cm; il y a une insuffisance valvulaire de l'aorte; les valves aortiques sont normales.

Au niveau du sinus de Valsalva antéro-droit existe une saillie en partie constituée de sang coagulé. Cette saillie répond en avant à l'artère pulmonaire, puis au-dessous à l'infundibulum pulmonaire. Dans le ventricule gauche, il y a une cavité recouverte d'endocarde sous la valve antéro-droite. Dans la région du septum musculaire et du septum membraneux, à l'extrémité

inférieure de cette saillie existe une ouverture aux bords déchiquetés, à travers laquelle une sonde débouche dans le sinus de Valsalva droit et l'aorte.

2 - WARTHEN (60) : Autopsie d'un homme de 38 ans.

- Le poids du coeur est de 775 g
- à la section, toutes les chambres cardiaques sont trouvées dilatées
- la valve tricuspide a 16 cm de circonférence
- la paroi ventriculaire droite mesure 7 cm d'épaisseur
- la valve pulmonaire est dilatée et mesure 8,2 cm de circonférence; plusieurs fenestrations transversales de 5 mm de long sont présentes sur le bord lisse de chaque cusp.
- la valve mitrale est très dilatée et mesure 15 cm de circonférence
- la paroi ventriculaire gauche mesure 16 mm d'épaisseur
- l'anneau valvulaire aortique mesure 7,5 cm de circonférence; une fenestration transversale de 3 mm de long est présente sur la valve non coronaire postérieure;
- il y a un anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit s'étendant vers le bas, vers le ventricule gauche, disséquant la portion membraneuse du septum interventriculaire. Il est long de 6 cm, large de 4 cm, produisant sa plus forte saillie dans le ventricule gauche et saillant un peu dans les cavités auriculaire droite et ventriculaire droite. Il existe une perforation de cet anévrisme de 4 cm de longueur; au niveau du ventricule gauche le bord inférieur de cette perforation est déchiqueté et épaissi, le bord supérieur est lisse;
- les orifices coronariens sont en bonne place, ainsi que les vaisseaux.

A l'histologie :

- des sections du myocarde révèlent une fibrose modérée et une hypertrophie marquée
- de nombreuses sections à travers les parois de l'anévrisme révèlent du tissu conjonctif hyalin et fibreux
- les bords de la perforation sont recouverts d'endocarde et composés de tissu conjonctif fibreux et hyalin
- l'aorte ascendante et transverse n'ont pas de lésions athéromateuses, ni d'ulcérations bactériennes.

3 - TASAKA (57) - Autopsie d'un homme de 52 ans

- Poids du coeur : 580 g. Ventricule gauche considérablement hypertrophié
- Valve aortique incompétente
- Anévrisme des sinus de Valsalva gauche et droit
- Anévrisme du sinus de Valsalva droit rompu dans le ventricule gauche.

A l'histologie : disparition des fibres élastiques dans la paroi du sinus de Valsalva antéro-droit.

4 - VENNING (58) - Autopsie d'une femme de 55 ans

- Le poids du coeur est de 390 g
- Les valves pulmonaire et aortique sont bicuspidés.
- Lésion d'endocardite bactérienne sur la valve aortique.

Au-dessous de l'origine de l'artère coronaire droite, un foyer bactérien a détruit la partie postéro-inférieure de la cuspide la plus large. Il existe un anévrisme du sinus de Valsalva correspondant qui saille dans la partie membraneuse du septum; il saille également dans le sinus transverse du péricarde, dans le ventricule droit, juste au-dessous de la valve bicuspide pulmonaire et à un moindre degré dans l'oreillette droite au-dessus de la valve septale de la tricuspide.

Il y a une petite ouverture dans l'oreillette droite et une seconde ouverture à la base de la cusp. aortique conduisant au ventricule gauche. Ces deux ouvertures sont bordées de végétations.

5 - JICK (25) - Autopsie d'un homme de 68 ans

- Poids du coeur : 410 g
- Il existe un anévrisme du sinus de Valsalva antéro-droit, saillant dans le ventricule droit, de 3,5 cm de profondeur. La plupart des contours de cet anévrisme sont déchiquetés et jaunâtres ainsi que la valve coronaire droite.
- Il y a deux communications entre le sac anévrisimal et le ventricule droit, toutes deux de 0,4 cm de diamètre; l'une est déchiquetée, l'autre est lisse;
- Il y a également une communication avec le ventricule gauche à travers la cusp. coronaire droite.

La commissure entre la valve antéro-droite et la valve non coronaire est excavée, jaunâtre et déchiquetée. Cette altération semble s'étendre vers le haut dans le tissu sous-épicardique et l'oreillette droite.

A l'histologie :

Il existe des aspects de nécrose inflammatoire dans l'anévrisme, la cuspide coronaire droite et la commissure anormale qui s'étend dans l'oreillette droite. Ces zones sont remplies de cellules inflammatoires et de colonies de cocci.

6 - SHUMAKER-JUDSON (52) - Intervention : jeune homme de 19 ans

- A l'ouverture du péricarde : masse anévrismale, largement pulsatile de 3,5 cm de diamètre, s'élevant antérieurement entre l'OD, le VD et la base de l'aorte. L'aorte ascendante est normale.
- A l'aortotomie : les valves aortiques sont normales.
- A l'ouverture de l'anévrisme : à sa base, il y a deux ouvertures plutôt larges séparées par une bande de tissu ferme de 2 mm dans sa plus grande largeur. Ce tissu est l'anneau aortique.
 - . A sa droite, ouverture longitudinale de 13 mm en forme de croissant, s'ouvrant dans le sinus non coronaire
 - . A sa gauche, ouverture plus large qui s'étend jusque dans le ventricule gauche.

7 - SCOTT (50) - Intervention, à l'âge de 19 ans.

- A l'ouverture du péricarde : anévrisme d'environ 3 cm de diamètre originaire du sinus de Valsalva antéro-droit, s'étendant vers la gauche pour occuper l'espace compris entre la racine aortique et la base de l'artère pulmonaire.

La paroi de l'anévrisme est douce et compressible et on peut palper à travers elle une large ouverture dans le ventricule gauche, et une plus petite à la racine de l'aorte.

L'aorte elle-même est de calibre normal.

- A l'aortotomie : les valves aortiques sont normales. Un orifice est présent dans la paroi de l'aorte immédiatement au-dessus de l'anneau aortique, dans le sinus de Valsalva antéro-droit. Il mesure de 5 à 6 mm de diamètre.

- A l'ouverture de l'anévrisme : l'ouverture à la base de l'anévrisme dans le ventricule gauche est ovoïde et mesure approximativement 15 mm dans son axe longitudinal et 10 mm dans son axe transversal. Le petit défaut dans la paroi aortique est situé au-dessus de l'anneau.

8 - LIAN-FACQUET (31) - Autopsie d'un jeune homme de 25 ans

- Forte dilatation des cavités cardiaques.
- A l'ouverture du ventricule gauche, on voit à la partie moyenne de la cloison interventriculaire, à 2 cm au-dessus de la sigmoïde droite, une grosse saillie allongée verticalement, formée par un endothélium épaissi, mamelonné, recouvrant une cavité. A la partie inférieure de cette saillie s'ouvre un orifice circulaire de 5 mm de diamètre, et un peu au-dessus, 3 petits orifices en trou d'aiguille. Derrière la sigmoïde droite, fortement sclérosé et rétractée, s'ouvre une large cavité très anfractueuse, contenant des caillots, communiquant à plein canal avec la cavité creusée sous l'endothélium de la face gauche de la cloison inter-ventriculaire.
- Les sigmoïdes postérieure et gauche sont normales.
- Dans l'infundibulum pulmonaire, en regard de l'anévrisme du sinus de Valsalva, on note une plage arrondie, nacrée d'endocardite fibreuse.
- Le ventricule gauche a des parois épaisses (15 mm), les autres cavités sont normales ainsi que l'aorte sus-sigmoïdienne.

A l'histologie : plusieurs fragments de la poche anévrismale montrent un fort épaississement fibreux de l'endothélium, une sclérose très développée du myocarde.

9 - PALACIO-PERETTA (41) - Autopsie d'un jeune homme de 21 ans

- Poids du coeur : 430 g
- L'orifice tricuspide est légèrement élargi : 10,5 cm de circonférence; les valves sont normales
- Le ventricule droit n'est pas dilaté; l'épaisseur est de 4, 3, 3 mm de la base à la pointe
- Le ventricule gauche n'est pas dilaté; ses parois sont épaisses, de 12, 10, 7 mm de la base à l'apex

- les valves aortiques et pulmonaires sont normales.
- les vaisseaux coronariens sont normaux.
- l'examen de l'aorte révèle un sac anévrysmal mesurant 50 x 50 x 40; le sac s'élève de la racine de l'aorte apparaissant sur la face antérieure du vaisseau entre l'artère pulmonaire et l'auricule gauche.

Ce sac communique par une ouverture plutôt large avec la chambre de chasse du ventricule gauche; cette ouverture mesure 20 mm de diamètre; il y a aussi une petite ouverture communiquant avec l'aorte ascendante, immédiatement au-dessus des valvules sigmoïdes; la paroi de ce sac a une épaisseur uniforme; la surface intérieure est lisse et luisante.

- L'aorte elle-même a une lumière réduite : hypoplasie de l'aorte.

Nous avons choisi de présenter cette observation dans le groupe des anévrysmes du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche en raison de son aspect anatomique et de son aspect clinique.

L'étude anatomo-pathologique des anévrysmes du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche est particulièrement difficile pour les raisons suivantes :

- 1) le nombre réduit de cas
- 2) les descriptions anatomo-pathologiques trop souvent incomplètes : TASAKA (3)
- 3) 2 cas sont difficiles à classer : ce sont les n° 4 (VENNING), 5 (JICK).

VENNING :

Il s'agit d'un anévrysme du sinus coronaire droit qui s'étend dans la partie membraneuse du septum inter-ventriculaire et qui s'est rompu dans l'oreillette droite et le ventricule gauche à l'occasion d'une endocardite bactérienne. S'agit-il d'un anévrysme acquis ? S'agit-il d'un anévrysme congénital ?

En faveur de l'origine acquise : l'endocardite bactérienne

la grande taille de l'anévrysme

En faveur de l'origine congénitale :

anévrisme originaire du sinus coronaire droit
existence de valvules aortique et pulmonaire
bicuspidées.

JICK

Ce cas pose le même problème; il s'agit d'un anévrisme du sinus coronaire droit saillant essentiellement dans la chambre de chasse du ventricule droit, ayant disséqué le septum inter-ventriculaire et s'étant rompu à l'occasion d'une endocardite bactérienne dans les ventricules droit et gauche.

En faveur de l'origine acquise : l'endocardite bactérienne

En faveur de l'origine congénitale : un souffle systolique entendu 15 ans avant la rupture
anévrisme originaire du sinus coronaire drt

Ces deux cas nous montrent combien il est difficile de déterminer l'origine acquise ou congénitale d'un anévrisme lors d'un processus infectieux bactérien; l'histologie elle-même est impuissante à résoudre ce problème.

Même si nous considérons ces cas comme des anévrismes congénitaux, nous ne pourrions leur donner le nom d'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche; en effet, ces anévrismes se sont essentiellement développés dans un cas aux dépens du septum membraneux, dans un second cas aux dépens du ventricule droit. La rupture dans le ventricule gauche s'est produite lors d'un processus infectieux bactérien.

Ces deux exemples ont le mérite de nous montrer que des anévrismes du sinus coronaire droit développés aux dépens des cavités droites peuvent se rompre dans le ventricule gauche.

Notre étude se réduit donc à 7 cas, que nous étudierons de la manière suivante :

- A) l'anévrisme du sinus de Valsalva
- B) les lésions associées
- C) histologie
- D) discussion - conclusions.

A) L'anévrisme du sinus de Valsalva

1) L'aspect extérieur - Il est précisé dans 4 cas :

. Les cas (1) et (7) ont un aspect extérieur identique : anévrisme du sinus coronaire droit s'insinuant entre interstice aorte-artère pulmonaire, répondant en avant l'origine du tronc de l'artère pulmonaire, puis saillant au niveau de l'infundibulum pulmonaire.

. Dans le cas (9), l'aspect extérieur est proche des deux cas précédents, mais l'anévrisme est plus important et apparaît comme un anévrisme de la racine aortique : "sac anévrisimal apparaissant sur la face antérieure de l'aorte ascendante entre artère pulmonaire et auricule gauche".

. Dans le cas (6), le siège de l'anévrisme est différent puisque la malformation intéresse le sinus non coronaire mais l'aspect de la dilatation est identique au cas (9) puisque la malformation apparaît comme un anévrisme de la racine aortique s'élevant en avant entre l'oreillette droite, le ventricule droit et la face antérieure de l'aorte.

2) L'orifice supérieur de l'anévrisme

Il n'est précisé que dans 2 cas : (7) et (9) :

(7) : ouverture de 5 à 6 mm de diamètre au-dessus de l'anneau aortique, dans le sinus coronaire droit

(9) : petite ouverture au-dessus des valves sigmoïdes.

Dans 2 cas, l'aspect est le même (2 et 8) : ce sont de larges ouvertures s'étendant de la commissure entre valves coronaires droite et gauche jusqu'à la partie postérieure du sinus coronaire droit. Ces orifices siègent-ils dans le sinus coronaire ou au-dessus ? Les auteurs ne nous le disent pas, nous verrons ce problème dans un paragraphe ultérieur.

Dans 1 cas (6), l'orifice supérieur présente une particularité : il y a deux ouvertures à la base de l'anévrisme, plutôt larges, séparées par une bande de tissu fibreux. Ces deux ouvertures s'étendent de la commissure entre valves coronaires droite et postérieure jusqu'à la partie moyenne du sinus non coronaire. L'un des orifices conduit au sinus non coronaire, l'autre conduit au ventricule gauche.

3) Trajet : précisé dans 3 cas

Deux sont identiques (1, 2); l'anévrisme saille dans le septum membraneux et par son intermédiaire dans l'oreillette droite, saille également dans la chambre de chasse du ventricule droit et dissèque le septum inter-ventriculaire musculaire.

L'anévrisme est en forme de demi(coupole sous la valve coronaire droite.

Dans le cas (8), il saille également dans la chambre de chasse du ventricule droit, mais a un aspect différent : il est allongé verticalement le long de la face gauche du septum musculaire qu'il dissèque.

4) Orifice inférieur

Dans 2 cas (1, 2) : orifice inférieur situé sous la valve coronaire droite, à bords déchiquetés.

Dans les autres cas, les bords sont lisses, parfois de diamètre supérieur à celui de l'orifice supérieur (7, 9), 15 à 20 mm.

B) Lésions associées

1) L'aorte ascendante :

Dans 8 cas elle est normale

Dans 1 cas elle est hypoplasique.

2) Anneau et valves aortiques

- . insuffisance valvulaire aortique dans 2 cas (1, 3)
- . fenestration transversale sur la valve coronaire 1 cas (2)
- . valve coronaire droite rétractée et sclérosée dans 1 cas (8)
- . anévrisme du sinus de Valsalva gauche dans 1 cas (3).

3) Orifices coronariens - artères coronaires

- . dans un cas (6) on ne retrouve pas d'artère coronaire droite
- . dans tous les autres cas, elles sont normales et dans leur origine et dans leur distribution.

4) Cavités cardiaques

- . dans tous les cas, il y a hypertrophie du ventricule gauche
- . dans 2 cas, les cavités cardiaques sont dilatées (2, 8).

C) Histologie

L'anévrisme a été étudié 4 fois : tissu conjonctif et hyalin; disparition des fibres élastiques dans la paroi du sinus.

Dans 2 cas (1, 2) où l'anévrisme saille dans le ventricule droit, il y a un aspect de fibrose de l'endocarde à ce niveau.

D) Discussion - Conclusion

L'étude de ce nombre réduit d'observations conduit aux réflexions suivantes :

4 observations sont identiques ou peu s'en faut; ce sont les cas 1, 2, 7 et 8.

Dans 2 cas, l'aspect extérieur de la malformation est précisé : il s'agit d'un anévrisme répondant en avant à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire, s'étendant vers la gauche entre interstice aorte-artère pulmonaire, puis saillant dans l'infundibulum pulmonaire.

Dans ces 4 cas, l'orifice supérieur de l'anévrisme est situé au niveau du sinus coronaire droit; dans 3 cas (1, 2, 8), cet orifice est large, dans un cas il est nettement plus petit, de 6 à 8 mm de diamètre.

Dans 3 cas (1, 2, 8) le trajet et la terminaison de l'anévrisme sont sensiblement les mêmes : l'anévrisme s'étend vers le bas, dans le ventricule gauche, disséquant la partie membraneuse du septum (1, 2) ou la partie musculaire (8), saillant un peu dans les cavités droites, mais produisant la plus forte saillie dans le ventricule gauche.

Dans 2 cas (1, 2) l'anévrisme dans le ventricule gauche a la forme d'une demi-coupole qui siège sous la valve coronaire droite; dans 1 cas (8), l'anévrisme descend verticalement le long de la face gauche du septum inter-ventriculaire musculaire, siégeant sous la valve coronaire droite.

Dans 2 cas, l'orifice inférieur de l'anévrisme a des bords déchiquetés (1, 2), dans 2 cas ses bords sont lisses.

2 observations (6, 9) sont identiques et ne diffèrent des précédentes que par un aspect anévrisimal plus marqué :

Dans le cas 6, l'anévrisme s'élève sur la face antérieure de l'aorte entre oreillette droite et ventricule droit (anévrisme du sinus non coronaire)

Dans le cas 9, l'anévrisme apparaît sur la face antérieure de l'aorte entre artère pulmonaire et auricule gauche.

Si le trajet de l'anévrisme est précisé, par contre le siège de l'orifice supérieur de cet anévrisme ne l'est pas; certains parlent de situation dans le sinus coronaire droit, d'autres au-dessus de l'anneau aortique ou au-dessus des valves sigmoïdes.

Voici les raisons pour lesquelles nous considérons que cet orifice est situé dans la partie supérieure du sinus de Valsalva : les principales caractéristiques d'un anévrisme congénital du sinus de Valsalva, nous les avons vues :

- l'anévrisme naît dans la partie basse du sinus,
- le développement et la rupture de cet anévrisme dans les cavités cardiaques se font suivant ses relations anatomiques avec les structures cardiaques;
- la lésion histologique essentielle est une séparation entre la média aortique et l'anneau fibreux valvulaire.

L'orifice supérieur d'un anévrisme du sinus coronaire droit siège donc dans la profondeur de ce sinus, au niveau de la jonction entre la paroi aortique et l'anneau fibreux valvulaire; le développement et la rupture de cet anévrisme se feront suivant ses relations anatomiques avec les structures cardiaques, c'est-à-dire la chambre de chasse du ventricule droit.

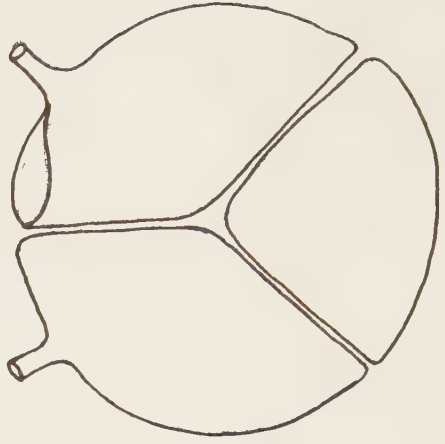
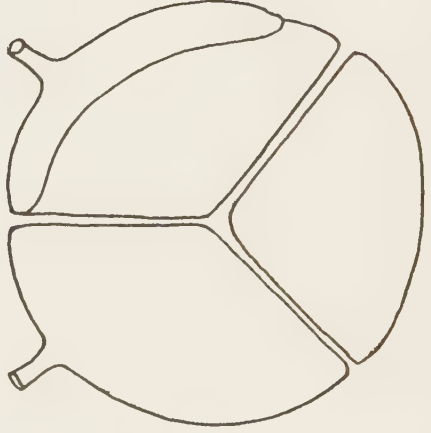
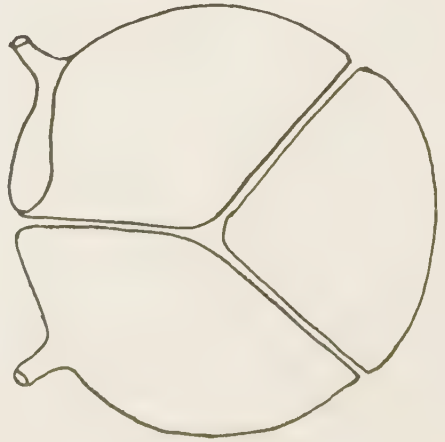
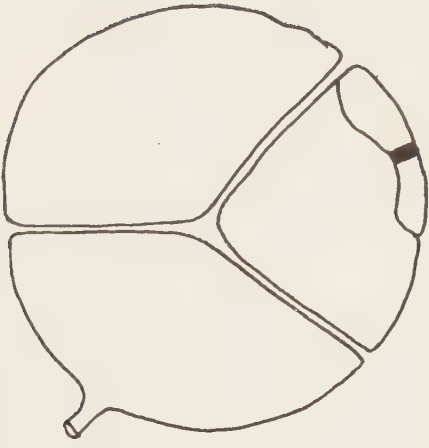
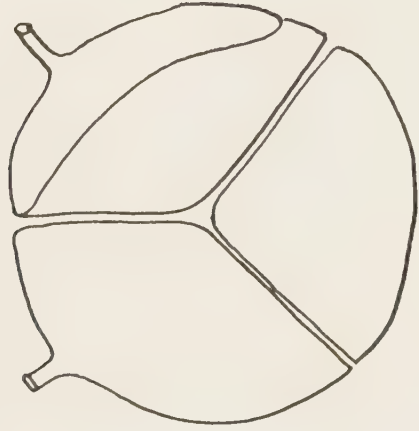
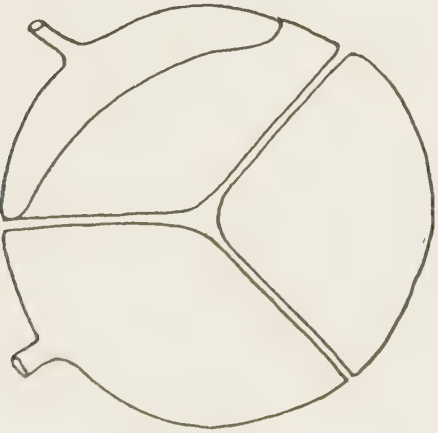
*
* *

Or, dans trois observations (1, 7, 9) il est précisé que l'anévrisme du sinus coronaire droit fait saillie en avant, au niveau du tronc de l'artère pulmonaire, s'insinuant vers la gauche entre interstice aorte-artère pulmonaire, puis saille au niveau de l'infundibulum pulmonaire.

La valvule aortique n'est pas située dans le même plan transversal que celui du corps; elle est située sous la valve pulmonaire, dans un plan regardant en haut, à droite et en arrière; de telle sorte que la partie supérieure la plus à droite du sinus coronaire gauche et la partie supérieure la plus à gauche du sinus coronaire droit répondent à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire (la région de la commissure entre valves coronaires gauche et droite siège au même niveau que la valve gauche de l'artère pulmonaire).

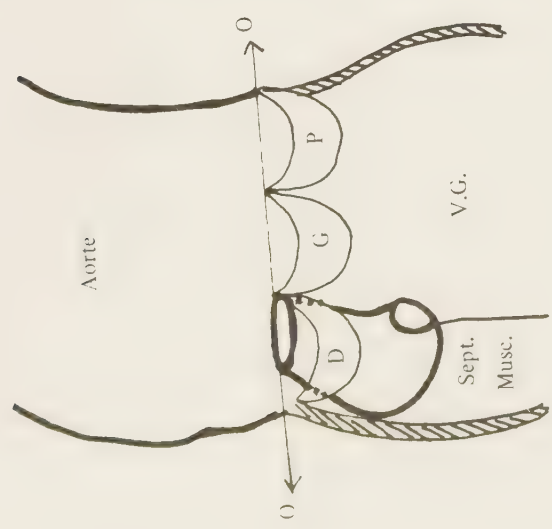
Ces faits amènent à la conclusion suivante :

Observations	Vérification du diagnostic	Age	Dilatation de l'aorte ascendante	Anévrisme de la racine aortique	Valves aortiques	Artères coronaires	Anévrisme du sinus de Valsalva
1	Autopsie	41	0	0	Tricuspide Normales	Normales	Coronnaire droit
2	Autopsie	38	0	0	Tricuspide Fenestration transversale Valve non coronaire	Normales	Coronnaire droit
3	Autopsie	52	0	0	Tricuspide Insuffisance valvulaire	Normales	Coronnaire droit + coronaire gauche
6	Intervention	19	0	+	Tricuspide normale	Artère coronaire droite non retrouvée	Non coronaire
7	Intervention	19	0	0	Tricuspide normale	Normales	Coronnaire droit
8	Autopsie	25	0	0	Tricuspide Valve coronaire droite fortement rétractée et sclérosée	Normales	Coronnaire droit
9	Autopsie	21	0 Aorte hypoplasique	+	Tricuspide normale	Normales	Coronnaire droit

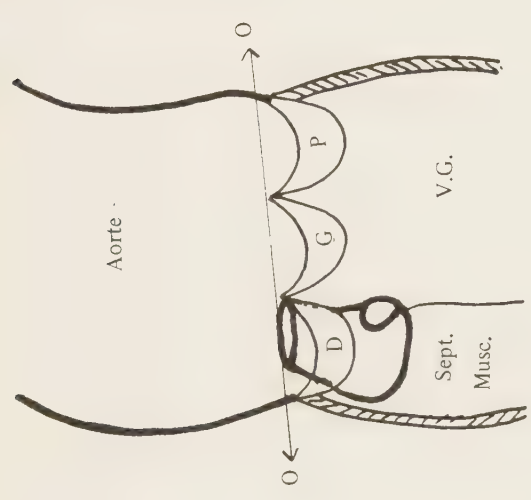


Orifice supérieur de l'anévrisme du sinus de Valsalva.

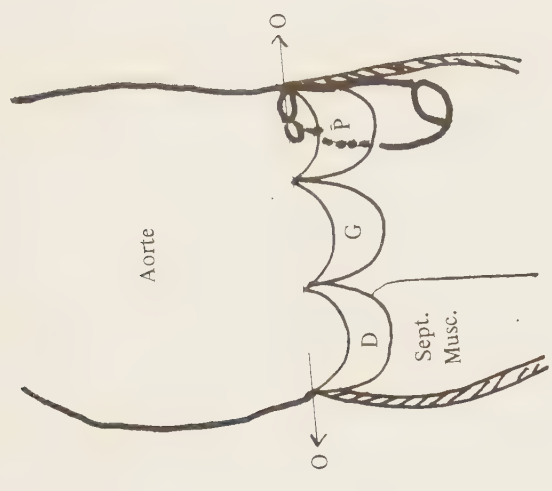
1



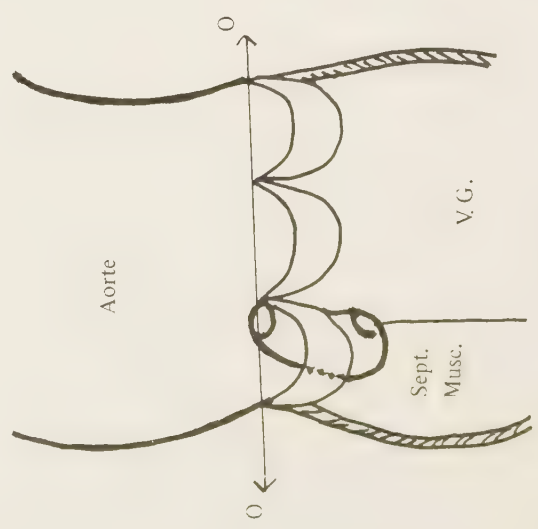
2



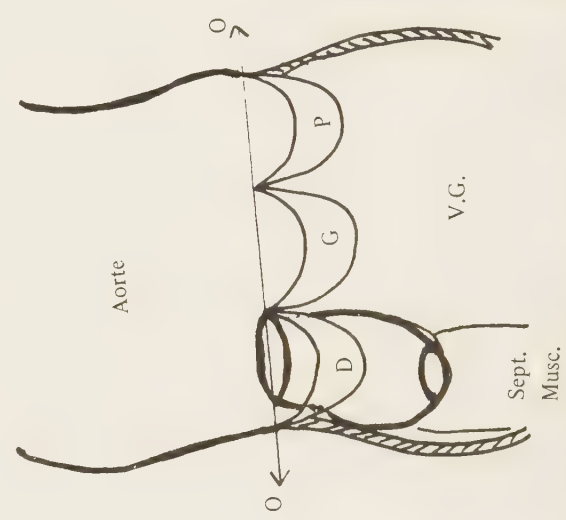
6



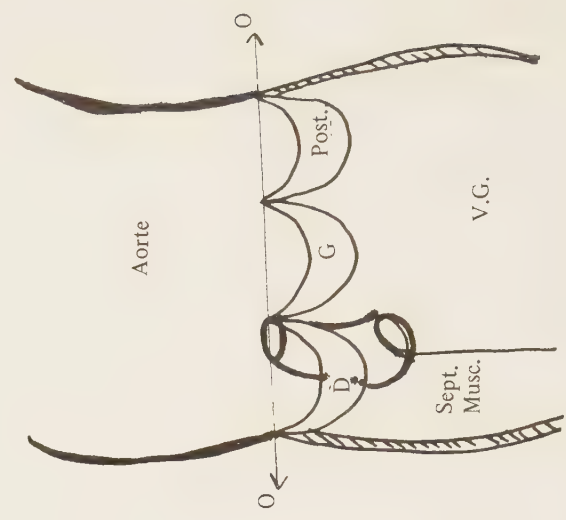
7



8



9



L'orifice supérieur de l'anévrisme du sinus coronaire droit rompu dans le ventricule gauche est situé dans la partie supérieure de ce sinus; cet orifice s'étend de la commissure entre valves coronaires droite et gauche, région qui répond à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire, plus ou moins loin vers la droite, dans la partie supérieure de ce sinus.

Conclusion : les caractères anatomo-pathologiques de l'anévrisme congénital du sinus coronaire droit rompu dans le ventricule gauche sont les suivants :

A) Caractères anatomiques

L'anévrisme se développe dans 6 cas aux dépens du sinus coronaire droit, dans un cas aux dépens du sinus non coronaire.

1) Aspect extérieur

La malformation apparaît sous deux formes anévrismales à l'ouverture du péricarde.

- Saillie anévrismale du sinus coronaire droit répondant d'abord à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire, entre interstice aorte-artère pulmonaire, puis à l'infundibulum pulmonaire.
- Dans un cas, cette saillie anévrismale est bilobée : la première saillie est un anévrisme de la face antérieure de la racine aortique se dirigeant vers la gauche entre interstice aorte-artère pulmonaire; la seconde saillie au niveau de l'infundibulum pulmonaire correspond à l'anévrisme du sinus coronaire droit proprement dit.

2) Orifice supérieur

Il est situé à la partie supérieure du sinus coronaire droit; il s'étend de la commissure entre valves coronaires gauche et droite, plus ou moins loin dans la partie supérieure de ce sinus.

3) Trajet

La partie extra-cardiaque de l'anévrisme fait saillie au niveau de la région infundibulaire pulmonaire; puis l'anévrisme pénètre dans le ventricule gauche en disséquant le septum interventriculaire musculaire. Cette région répond à la partie postérieure de la chambre de chasse du ventricule droit dans laquelle l'anévrisme saille toujours.

4) Terminaison

- L'anévrisme se termine sous la valve coronaire droite; l'orifice inférieur a des bords déchiquetés ou lisses.
- La longueur de l'anévrisme est de 4 cm.

B) Aspect histologique

L'anévrisme est constitué de tissu fibreux et hyalin; les fibres élastiques ont disparu.

III - TUNNEL AORTE-VENTRICULE GAUCHE

Nous allons étudier chaque cas et en faire des schémas.

10 - EDWARDS (13) - Autopsie d'un jeune enfant de 18 mois

a) Le "tunnel"

- Anévrisme de la taille d'une noix, sur la face antérieure et gauche de l'aorte, se dirigeant entre interstice artère pulmonaire-aorte, provoquant un rétrécissement de l'artère coronaire gauche.
- A la partie inférieure de cet anévrisme, fistule conduisant au ventricule gauche. Cette ouverture est située en avant et légèrement au-dessus des sinus coronaires droit et gauche; elle est centrée par la commissure entre valves coronaires droite et gauche. Elle est séparée des sinus coronaires par une étroite bande de tissu fibreux.
- Au-dessous, l'anévrisme saille dans l'infundibulum pulmonaire du ventricule droit.

b) Lésions associées

- Aorte ascendante fortement dilatée
- Valve aortique bicuspide et légèrement sténotique
- Sinus de Valsalva normaux
- Artère coronaire gauche rétrécie
- Hypertrophie ventriculaire gauche.

11 - EDWARDS (13) - Autopsie d'une jeune fille de 21 ans

a) Le tunnel

- Anévrisme sur la face antérieure de l'aorte au niveau de la racine aortique,

se dirigeant vers le tronc de l'artère pulmonaire. A l'extrémité inférieure de cet anévrisme, il y a une ouverture conduisant au ventricule gauche. Cette ouverture est centrée par la commissure entre valve coronaire droite et valve coronaire gauche. Elle est située légèrement au-dessus des sinus coronaires droit et gauche. Au-dessous, l'anévrisme saille dans l'infundibulum pulmonaire du ventricule droit.

b) Lésions associées

- Aorte ascendante légèrement dilatée
- Valve tricuspide normale
- Sinus de Valsalva normaux
- Artère coronaire droite sténosée
- Hypertrophie ventriculaire gauche.

12 - LEVY-LILLEHEI (30) - Autopsie d'une jeune garçon de 5 ans

a) Le tunnel

- A la partie antérieure de l'aorte, au-dessus de l'orifice des coronaires, s'élève une large formation, ayant la structure d'un vaisseau et couverte de péricarde viscéral. Cette anomalie est tubulaire et large de 1,5 cm. Elle descend sur le bord droit de l'artère pulmonaire et devient invisible extérieurement quand elle pénètre la partie adjacente du septum interventriculaire.
- A l'ouverture de l'aorte : orifice supérieur du tunnel de 1,5 cm de diamètre situé juste au-dessus et légèrement à gauche de l'orifice de l'artère coronaire droite.

Le tunnel pénètre le septum musculaire, il se trouve alors derrière l'infundibulum ventriculaire droit dans lequel il bombe légèrement. Le tunnel se termine dans le ventricule gauche sous les valves coronaires droite et gauche, au niveau de leur commissure. Ce conduit a dans tout son trajet, un calibre régulier de 1 cm de diamètre, excepté au moment où il pénètre dans le septum. Son diamètre se rétrécit un peu. Le tunnel a une longueur de 3 cm.

b) Lésions associées

- Aorte ascendante fortement dilatée en forme de pipe renversée
- Valve aortique bicuspide et légèrement sténotique

- Sinus de Valsalva normaux
- Artères coronaires normales
- Sténose de l'orifice de l'artère pulmonaire
- Hypertrophie ventriculaire gauche

c) Lésion histologique

- Aorte ascendante normale
- A son origine, la couche externe du tunnel est constitué de fibres élastiques qui apparaissent être une extension de la média aortique. Cet aspect persiste jusqu'à ce que le tunnel pénètre le septum interventriculaire.
- Au-dessous, le tunnel est composé de tissu non spécifique de collagène, de fibres hyalines, avec très peu de fibres élastiques.

13 - LEVY-LILLEHEI (30) - Intervention jeune garçon de 10 ans

a) Le tunnel

- Structure vasculaire tubulaire recouverte de péricarde sur la face antérieure de l'aorte au-dessus du niveau des coronaires, descendant le long du bord droit de l'aorte.
- A l'ouverture de l'aorte, orifice supérieur du tunnel conduisant au ventricule gauche, orifice situé légèrement au-dessus et à gauche de l'orifice coronaire droit.

b) Lésions associées

- Aorte ascendante fortement dilatée
- Valve aortique tricuspide normale
- Sinus de Valsalva normaux
- Artères coronaires normales
- Hypertrophie ventriculaire gauche.

14 - LEVY-LILLEHEI (30) - Intervention jeune garçon de 3 ans

a) Le tunnel

- Structure vasculaire pseudo-anévrysmale sur la face antérieure de l'aorte au-dessus du niveau des coronaires descendant sur le bord droit du tronc de l'artère pulmonaire.

- A l'ouverture de l'aorte, orifice supérieur du tunnel juste au-dessus et légèrement à gauche de l'orifice coronaire droit. L'artère coronaire droite a son origine dans la portion anévrismale sus-décrite. Ce tunnel conduit au ventricule gauche.

b) Lésions associées

- Aorte ascendante fortement dilatée
- Valve aortique tricuspide normale
- Sinus de Valsalva normaux
- Coronaires normales
- Hypertrophie ventriculaire gauche.

15 - MORGAN et MAZUR (37) - Autopsie d'un nourrisson mâle de 15 jours

a) Le tunnel

- Dilatation massive de la base de l'aorte se dirigeant vers la gauche entre interstice aorte-artère pulmonaire.
- A l'extrémité inférieure de cet anévrisme, fistule conduisant au ventricule gauche. Cette ouverture est centrée par la commissure entre valves coronaires droite et gauche. L'artère coronaire qui a son origine juste au-dessus de la communication aorte-artère pulmonaire, a son origine dans la portion anévrismale de l'aorte.

L'ouverture AO-VG est séparée de la valve aortique par un septum relativement dense et a le même diamètre que l'artère pulmonaire.

b) Lésions associées

- Valve aortique normale
- Sinus de Valsalva normaux
- Coronaires normales
- Aorte ascendante considérablement dilatée
- Hypertrophie ventriculaire gauche.

c) Lésion histologique

L'examen microscopique de la paroi commune entre l'artère pulmonaire et la fistule AO-VG révèle un défaut dans la formation du squelette fibreux du coeur avec séparation apparente de l'anneau aortique des portions restantes de la paroi commune.

16 - COOLEY (9) - Autopsie d'une jeune garçon de 16 mois

a) Le tunnel

- Saillie anévrismale de la partie basse et antérieure de l'aorte, l'origine de l'artère coronaire droite participe à cette dilatation.
- Le bord inférieur de cet anévrisme se continue avec un tunnel conduisant au ventricule gauche; l'orifice supérieur de ce tunnel est situé légèrement au-dessous et à gauche de l'artère coronaire droite. Ce tunnel chemine postérieur à l'infundibulum pulmonaire où il saille dans le VD et se termine dans le ventricule gauche en avant et sous la valve coronaire droite. Ce tunnel mesure 3 cm de long et 1 cm de diamètre.

b) Lésions associées

- Aorte ascendante fortement dilatée
- Valve aortique tricuspide, les valves ont leur bord libre modérément épaissi. Il existe un rétrécissement aortique.
- Il existe des anévrismes des sinus de Valsalva droit, gauche et postérieur
- Les artères coronaires sont normales
- Canal artériel
- Hypertrophie ventriculaire gauche. Poids du cœur : 200 g.

c) Lésions histologiques

- Sections de l'aorte ascendante, des valves aortiques, de l'anévrisme et du tunnel montrent des amas d'acides mucopolysaccharidiques, et dans l'aorte ascendante, espaces kystiques sans média élastique.
- Sections du tunnel montrent l'aspect de média élastique dans la partie proximale, un aspect non spécifique à la partie distale.

17 - ROBERTS and MORROW (46) - Autopsie d'un jeune homme de 15 ans

a) Le tunnel

- Il n'y a pas d'anévrisme de la région supra-valvulaire
- L'orifice supérieur du tunnel est situé en avant de la valve aortique bicuspidée, séparée de cette dernière par une épaisse bande fibreuse. L'origine de l'artère coronaire se fait immédiatement au-dessus et à droite de cet orifice.

- Le tunnel se continue par un anévrisme qui va faire saillie dans la chambre de chasse du ventricule droit provoquant une sténose localisée infundibulaire. Ce tunnel se termine au-dessous de la valve coronaire droite.

b) Lésions associées

- Valve aortique bicuspide
- Sinus de Valsalva normaux
- Artères coronaires normales
- Aorte ascendante fortement dilatée
- VG hypertrophié
- Ostium de l'auricule gauche atrésique.

c) Histologie

- Aorte ascendante normale
- Bande de tissu séparant orifice aortique du tunnel : même aspect que l'aorte.
- Parois de l'anévrisme : tissu collagène.

18 - BOVE et SCHWARTZ (21) - Autopsie d'une jeune fille de 4 ans 1/2

a) Le tunnel

- Anévrisme localisé de la racine aortique, sur sa face antérieure et se dirigeant vers la gauche vers le tronc de l'artère pulmonaire.
- A l'extrémité inférieure de cet anévrisme, ouverture conduisant au VG. Cet orifice s'étend de la partie moyenne du sinus de Valsalva droit jusqu'à la commissure entre valves coronaires gauche et droite; il est situé immédiatement au-dessus et en avant du sinus coronaire droit dont il est séparé par une bande fibreuse épaisse.
- Cet anévrisme repousse le septum musculaire et saille dans la chambre de chasse du ventricule droit; il se termine dans le ventricule gauche sous la valve coronaire droite.

b) Lésions associées

- Valve aortique tricuspide
- Sinus de Valsalva normaux
- Artères coronaires normales

- Aorte ascendante fortement dilatée
- Hypertrophie ventriculaire gauche. Poids du coeur : 370 g.

c) Histologie

- Section de la paroi anévrysmale supra-valvulaire montre une média aortique normale
- Structure au bord inférieur de la bande fibreuse séparant orifice aortique d'origine du tunnel montre l'aspect de feuillet de valve.

19 - BOVE et SCHWARTZ (4) - Intervention chez un jeune garçon de 3 ans

a) Le tunnel

- Anévrysme localisé de la racine de l'aorte sur sa face antérieure se dirigeant vers le tronc de l'artère pulmonaire
- A l'extrémité inférieure de cet anévrysme, ouverture conduisant au ventricule gauche. Cet orifice s'étend en avant et au-dessus du sinus coronaire droit et est séparé de ce dernier par une bande de tissu fibreux.

b) Lésions associées

- Valve aortique bicuspidé
- Sinus de Valsalva normaux
- L'origine de l'artère coronaire droite n'est pas retrouvée. Elle est vue dans le sillon inter-auriculaire
- Aorte ascendante fortement dilatée.

20 - BOVE et SCHWARTZ (4) - Autopsie d'un nourrisson mâle de 4 jours

a) Le tunnel

- Anévrysme localisé de la racine aortique. A l'extrémité inférieure de cet anévrysme, communication avec le ventricule gauche. L'orifice de ce tunnel est au-dessus du niveau des commissures de la valve coronaire droite et est séparé du sinus coronaire droit par une étroite bande de tissu ferme.
- La portion intra-cardiaque du tunnel est composée comme suit :
 - . limitée à gauche par la valve aortique droite,
 - . limitée à droite par le septum musculaire ventriculaire,
 - . le tunnel fait saillie dans le ventricule droit.

b) Lésions associées

- Poids du coeur : 43 g
- Valve tricuspide normale
- Sinus de Valsalva normaux
- Coronaires normales; l'artère coronaire droite a son orifice à la base de l'anévrisme
- Aorte ascendante fortement dilatée
- Canal artériel et foramen ovale.

21 - Cas de M. NOUAILLE, rapporté dans la thèse de Paule CAMUS :

Autopsie d'un nourrisson mâle de 7 mois

a) Le tunnel

Juste au niveau de l'angle formé par la sigmoïde antérieure droite et antérieure gauche et très nettement au-dessus existe un large orifice de 1 cm sur 5 mm.

Cet orifice met en communication l'aorte et le ventricule gauche en passant derrière les sigmoïdes; une petite dilatation de ce tunnel existe à la partie moyenne; cette poche se trouve en regard de l'infundibulum pulmonaire dont une paroi très mince la sépare; puis passant obliquement sur le septum interventriculaire, le tunnel débouche dans la chambre de chasse du ventricule gauche par un orifice ovalaire à grand axe horizontal : 1 cm sur 5 mm en-dessous des 2 sigmoïdes droite et gauche, le centre de cet orifice étant au-dessous de la commissure droite et gauche. Ce tunnel a dans l'ensemble un diamètre de 5 mm, mais le calibre n'en est pas régulier car sa direction n'est pas verticale.

b) Lésions associées

- Les valves sont au nombre de 3 et d'aspect normal
- Les sinus de Valsalva sont normaux
- Les artères coronaires sont en place normale
- Importante dilatation de l'aorte ascendante dont la circonférence mesure 5 cm
- Enorme ventricule gauche; poids du coeur : 115 g; fibro-élastose.

22 - Cas de P. SOULIE rapporté dans la thèse de André DUBOIS

Autopsie d'un adulte jeune de 23 ans.

a) Le tunnel

Canal situé entre la paroi aortique en dehors, et la sigmoïde antérieure droite en dedans. Long de 3 cm. L'orifice supérieur dans l'aorte est situé à la hauteur de la partie supérieure de la sigmoïde, à 2 cm du fond du sinus de Valsalva antérieur droit, à 1 cm au-dessus de l'orifice corona-
rien droit. Après un trajet de 3 cm il aboutit à la partie supérieure de la cavité ventriculaire gauche, à la partie haute du septum inter-ventriculaire musculaire, à la jonction de la sigmoïde antérieure droite et de la sigmoïde antérieure gauche. Des lésions de greffe bactérienne sont retrouvées sur le canal dans son quart intérieur.

b) Lésions associées

- Orifice tricuspide - symphyse de 3 mm - valves anormales
- Artères coronaires normales
- Sinus de Valsalva : anévrisme du sinus de Valsalva droit
- Aorte initiale très large de 12 cm de circonférence.

c) Lésions histologiques

L'aorte initiale présente une raréfaction des fibres élastiques et un aspect kystique de la média proche de celui que l'on observe dans le syndrome de Marfan ou dans les maladies de système portant essentiellement sur le tissu élastique.

23 - Cas de J. LENEGRÉ rapporté dans la thèse de André DUBOIS

Intervention Ch. DUBOST chez un adolescent de 15 ans

a) Le tunnel

- Dilatation considérable du sinus de Valsalva droit; celui-ci dessine une saillie qui se prolonge vers le tronc de l'artère pulmonaire et semble se diriger dans l'interstice aorte-artère pulmonaire. A noter que l'artère coronaire droite est immédiatement au contact de cette dilatation du sinus de Valsalva.

- Au niveau du sinus de Valsalva droit, immédiatement au contact de l'ostium coronaire droit, s'ouvre un orifice très large qui admet le petit doigt à frottement doux et qui conduit dans la cavité ventriculaire gauche.

b) Lésions associées

- Valve aortique tricuspide,
- Pas de sténose,
- Artères coronaires normales.

24 - Cas du Dr CORONE - Sylvie LEP... - Intervention Dr.BINET chez une fillette de 6 ans

a) Le tunnel

- Immédiatement à gauche de ce que l'on croit être le 1er segment de l'artère coronaire droite, il existe une dilatation fibreuse anévrysmale qui semble correspondre au sinus de Valsalva antéro-droit.
- A l'ouverture de l'aorte : on ne trouve qu'un seul ostium coronaire, en lieu et en place de l'ostium coronaire gauche. Il existe deux valves sigmoïdes et en quelque sorte une bicuspidie. Ces 2 valves sont parfaitement attachées en arrière et sur les parois latérales. Par contre, en avant leur bord est ourlé et épaissi. Tout se passe comme si le tiers antérieur des 2 valves bicuspidés droite et gauche était désinséré de la paroi aortique, faisant apparaître un orifice triangulaire ouvrant largement le plancher valvulaire dans le ventricule gauche.
- La région sous-valvulaire est très curieuse; en effet, en regard de l'énorme déhiscence triangulaire sous-décrite, existe une véritable paroi anévrysmale distendue. Elle évolue de façon très inhabituelle vers la face antérieure du coeur, refoulant vers la gauche l'infundibulum pulmonaire, l'anneau et l'origine de l'artère pulmonaire. Enfin, au-dessous de la valve antérieure (non coronaire) existe un orifice gros comme un crayon qui semble même dédoubler l'épaisseur de cette valve. Cet orifice est l'ouverture d'un canal long de 1,5 cm et qui semble borgne à toute cathétérisation.

b) Lésions associées

- Bicuspidie
- Une seule artère coronaire : la gauche

TABLEAU N° III

Obs.	Vérification du diagnostic - âge	Dilatation aorte ascendante	Anévrisme racine aortique	Artère coronaire droite	Valves aortiques	Anévrisme du sinus de Valsalva associé	Siège de l'orifice supérieur du tunnel	Sténose de la voie pulmonaire
10	Autopsie 18 mois	+++	+	Nle	Bicuspide légèrement sténotique	0	Au-dessus et en avant de la commissure entre valves coronaires droite et gauche	0
11	Intervention autopsie 21 ans	+	+	Sténosée	Nles	0	Au-dessus et en avant de la commissure entre valves coronaires droite et gauche	0
12	Intervention autopsie 5 ans	++	+	Nle	Bicuspide sténosée	0	Juste au-dessus de l'orifice coronarien droit	Sténose orificielle
13	Intervention 10 ans	++	+	Nle	Nles	0	Juste au-dessus et légèrement à gauche de l'orifice coronaire droit	0
14	Intervention 3 ans	++	+	Origine partie dilatée de l'aorte	Nles	0	Juste au-dessus et à gauche de l'orifice	0

- Dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante
- Ventricule gauche très hypertrophié.

25 - Cas de M. NOUAILLE - Laurent HOC... - Autopsie d'un jeune garçon de 7 ans

a) Le tunnel

- Anévrisme de la racine aortique se dirigeant vers le tronc de l'artère pulmonaire.
- Juste au-dessus de l'artère coronaire droite, orifice de la taille d'une lentille de 7 à 8 mm, communiquant avec la masse anévrysmale. Cette masse anévrysmale fait fortement saillie dans la chambre de chasse du ventricule droit. Cet anévrisme communique avec le ventricule gauche par un orifice ovalaire d'environ 2 cm dans son grand axe situé en haut du septum, juste au-dessous de la valve coronaire droite et un peu la valve coronaire gauche. Les sigmoïdes surplombent cet orifice et l'obstruent en partie.

b) Lésions associées

- Valve aortique tricuspide, normale
- Artère coronaire droite plus petite que la gauche
- Aorte ascendante dilatée

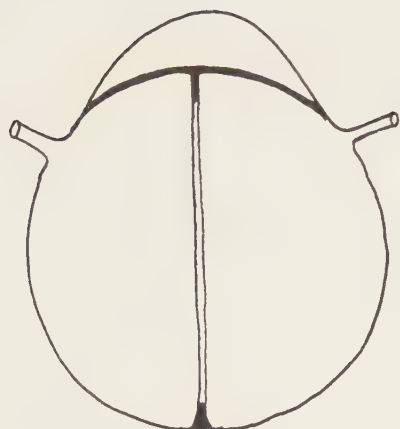
26 - Cas de M. NOUAILLE - Cédric CHA... - Intervention Dr BINET chez un jeune garçon de 6 ans

a) Le tunnel

- Masse grosse comme une noix correspondant au sinus coronaire droit, refoulant la pulmonaire et faisant une très forte saillie.
- Pertuis gros comme l'auriculaire faisant communiquer l'aorte directement avec le ventricule gauche. Ses limites sont les suivantes :
 - . à la périphérie : insertion de l'aorte et le septum membraneux
 - . à l'intérieur : le bord périphérique de la valve coronaire droite, ce bord est relativement épais
 - . à chaque extrémité : la région commissurale de cette valve. Ce chenal n'est pas direct, il est le point déclive d'un sinus de Valsalva coronarien droit volumineux dont la paroi fait en partie saillie, probablement dans le VD.

L'artère coronaire droite siège en place à peu près normale, mais de façon très postérieure, dans ce Valsalva, au contact de la commissure entre la valve coronaire droite et la valve postérieure non coronaire.

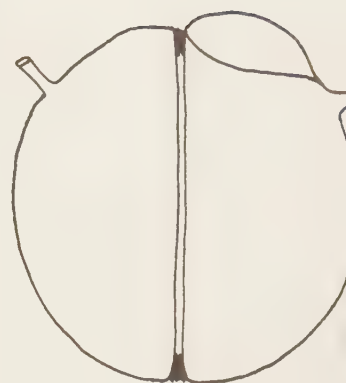
10



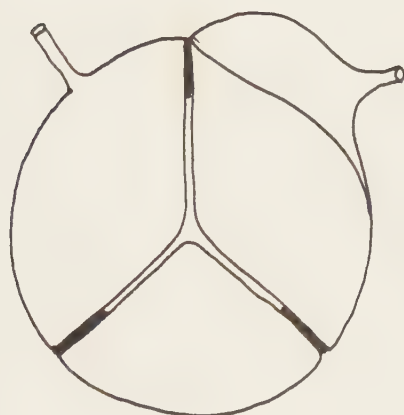
11



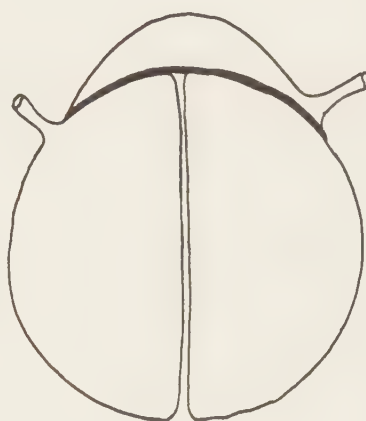
12



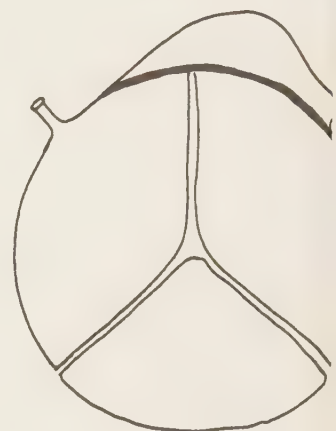
16



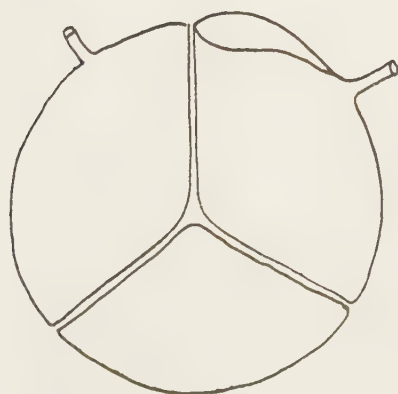
17



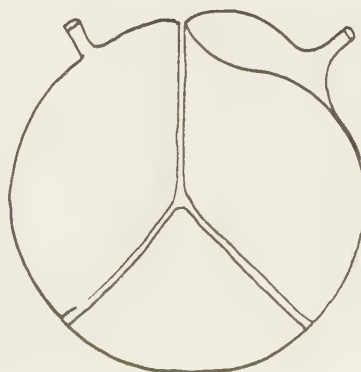
18



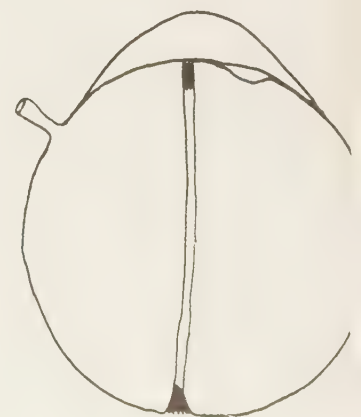
22



23

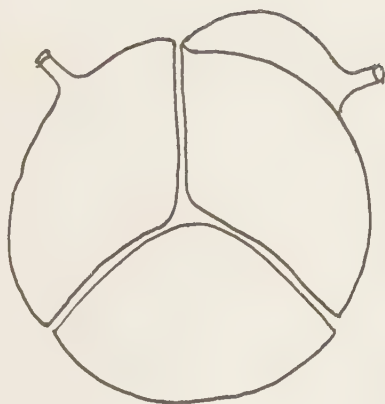


24

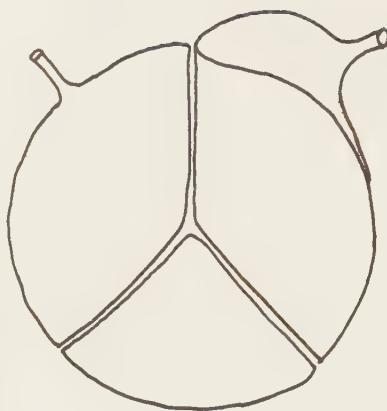


Vue supérieure de l'orifice aortique : O

13



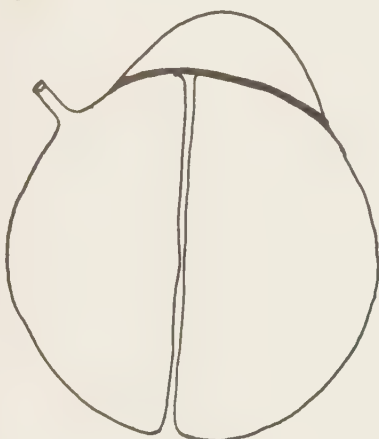
14



15



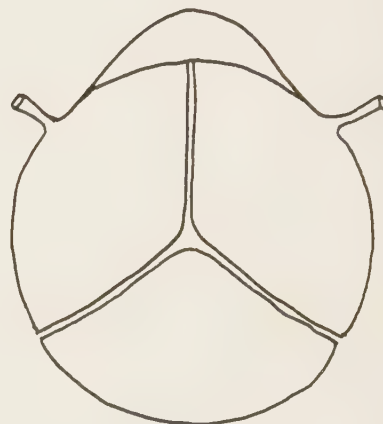
19



20



21



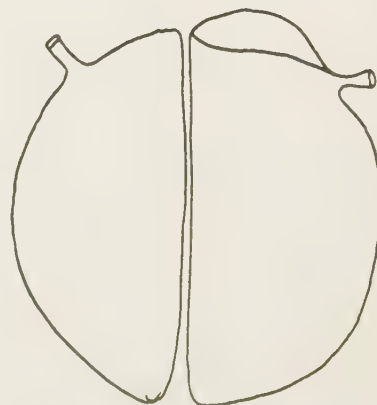
25



26



27



b) Lésions associées

- Valve aortique tricuspide
- Aorte ascendante anévrysmale.

27 - Cas de J. LENEGRÉ : Christian SOY... - Intervention Ch. DUBOST chez un garçon de 20 ans

a) Le tunnel

Boursouflure bilobée, plus marquée au niveau de la séparation entre artère pulmonaire et aorte, moins marquée sur la face antérieure de l'aorte.

Orifice supérieur nettement au-dessus de l'anneau aortique.

b) Lésions associées

- Bicuspidie
- Capotage d'une valve
- Aorte ascendante dilatée.
- Dilatation de l'anneau aortique.

*
* * *

Nous étudierons l'aspect anatomo-pathologique du tunnel aorte-ventricule gauche selon le plan suivant :

- A) le tunnel
- B) les lésions associées
- C) l'histologie
- D) discussion - conclusion.

A) Le tunnel

1) Aspect extérieur

Il ne nous semble pas que l'on puisse différencier anatomiquement cette malformation en forme tubulaire et forme anévrysmale. Dans tous les cas, dès l'ouverture du péricarde, le tunnel apparaît sous une forme anévrysmale. Il est évident que cet anévrysme sera de taille plus ou moins importante. Cette dilatation est située sur la face antérieure de la racine aortique, remontant plus ou moins haut au-dessus des artères coronaires, saillant plus ou moins vers le bas sur la face antérieure du coeur dans la région infundibulaire, mais toujours se dirigeant vers la gauche entre interstice aorte-artère

pulmonaire. L'orifice coronarien droit peut être inclus dans cette dilatation, cela dépend nous semble-t-il de la taille de l'anévrisme.

2) Orifice supérieur

Son siège

Dans 8 cas il a pu être précisé par rapport à l'artère coronaire droite :

- . dans 3 cas, il est situé légèrement au-dessus (12, 22, 25)
- . dans 1 cas, il est situé légèrement au-dessus et à gauche (13)
- . dans 1 cas il est situé au contact de l'orifice coronaire droit (14)
- . dans 3 cas il est situé au-dessous (15, 16, 20)

Dans 6 cas, l'orifice du tunnel ne peut être précisé par rapport à l'artère coronaire droite :

- . dans 3 cas (18, 19, 20) Bove-Schwartz et Morrow situent l'orifice du tunnel de la façon suivante : au-dessus et en avant de la partie gauche du sinus coronaire droit.
- . Ils insistent sur le fait que cet orifice est séparé du sinus par une bande fibreuse. Ceci permettrait la différenciation entre anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche et tunnel AO-VG.
- . Dans 3 cas (10, 11, 21), l'orifice supérieur du tunnel est situé au-dessus et en avant de la commissure entre valves coronaires droite et gauche.

Le diamètre de cet orifice varie de 0,5 cm à 1,5 cm.

3) Trajet : il est précisé dans 11 cas.

- Il chemine d'abord en avant du sinus coronaire droit qui est en relation avec l'infundibulum pulmonaire (voir chapitre anatomie) puis dissèque la partie haute et antérieure du septum musculaire qui forme à ce niveau la limite postérieure de l'infundibulum pulmonaire; la saillie de l'anévrisme à ces deux niveaux existe toujours, mais elle peut être d'une importance telle qu'elle limitera la capacité d'éjection de la chambre de chasse du ventricule droit (12, 17, 20, 25).
- La longueur du tunnel n'est pas toujours précisée; dans 3 cas, elle est de 3 cm.

4) Orifice inférieur

- La malformation se termine dans le ventricule gauche, au-dessous de la commissure entre valve coronaire droite et valve coronaire gauche.

- Cet orifice est de même taille ou plus grand (2,5 cm dans 2 cas - 2 cm dans 1 cas) que l'orifice supérieur.
- Les bords de cet orifice inférieur sont lisses, non déchiquetés.

B) Lésions associées

1) L'aorte ascendante

Dans 17 cas elle est très dilatée, voire pseudo-anévrysmale dans certains cas :

- . 10 à 12 cm de circonférence chez le grand enfant
- . 5 cm de circonférence chez le nourrisson.

Dans certains cas on parle de dilatation fusiforme de l'aorte ascendante, ressemblant à celle observée dans le syndrome de Marfan. L'aorte redevient normale aux départs des vaisseaux de la portion horizontale de la crosse aortique.

2) Anneau et valves aortiques

- L'anneau aortique est dilaté dans 3 cas (19, 23, 25).
- Les valves aortiques :
 - . toutes ont leur bord libre un peu épaissi, mais de façon régulière
 - . il existe un certain degré de sténose aortique dans 3 cas (10, 12, 24)
 - . une sténose aortique serrée dans 1 cas (16)
 - . 6 bicuspidies (10, 12, 17, 19, 24, 27)
 - . une malformation des 3 valves dans un cas (22)
 - . un capotage d'une valve dans un cas (27).

3) Les sinus de Valsalva

- dans 1 cas, anévrysme du sinus coronaire droit (22)
- dans 1 cas, anévrysme des 3 sinus de Valsalva (16)

4) La voie pulmonaire

- dans 1 cas, sténose orificielle pulmonaire (11)
- dans 2 cas, sténose infundibulaire importante (17, 25)
- dans 2 cas, sténose infundibulaire modérée (18, 24).

5) Orifices coronariens - artères coronaires

- dans 1 cas, l'orifice coronarien gauche est rétréci par l'anévrisme de la racine aortique (10)
- artère coronaire droite :
 - . 2 fois son origine n'est pas retrouvée (19, 24)
 - . 3 fois l'orifice coronarien droit est plus petit que le gauche
 - . dans un cas son origine est plus postérieure que normalement.
- la distribution des artères coronaires est normale.

6) Ventricule gauche hypertrophié et dilaté

Cette hypertrophie-dilatation du ventricule gauche est constante;

le poids du coeur rend compte de celle-ci :

- (16) : 16 mois : 200 g (nl 48 g)
- (18) : 4 ans : 350 g (nl 70 g)
- (20) : 3 jours : 43 g (nl 17 g)
- (21) : 8 mois : 115 g (nl 35 g)

7) 2 persistances du canal artériel

1 foramen ovale

1 fois orifice auriculaire gauche atrésique.

C) Histologie

1) Aorte ascendante : 6 cas étudiés

- dans 4 cas, la média aortique est normale.
- dans 2 cas (16, 22) :

- . excès d'acides mucopolysaccharidiques
- . fibres élastiques diminuées
- . aspect de nécrose kystique.

MM. COOLEY et SOULIE concluent dans ces cas à un aspect histologique proche de celui du syndrome de Marfan.

2) Tunnel : 4 cas étudiés

- dans sa partie proximale, le tunnel a le même aspect histologique que celui de la média aortique.

- dans sa portion distale, tissu aspécifique et fibrose de l'endocarde sous-jacent
- Morrow a étudié l'aspect histologique de la bande fibreuse séparant l'orifice du tunnel du sinus coronaire droit : identité avec celui de la média aortique.

3) Ventricule droit

Dans les cas où l'anévrisme saille dans la chambre de chasse du ventricule droit, il y a un aspect de fibrose de l'endocarde au même niveau.

4) Un cas de fibro-élastose (21).

D) Discussion - Conclusion

La différenciation entre tunnel aorte-ventricule gauche et anévrisme du sinus coronaire droit rompu dans le ventricule gauche se fait selon LEVY (30) suivant 2 éléments :

- . l'artère coronaire droite,
- . l'orifice supérieur du tunnel ou de l'anévrisme.

Dans le tunnel aorte-ventricule gauche, l'orifice supérieur de cette malformation est situé au-dessus de l'artère coronaire droite.

Ce critère nous semble limité; en effet :

- Nous avons vu que dans certains cas, l'origine de l'artère coronaire droite est situé au-dessous de l'orifice du tunnel (15, 16, 20).
- Mais, surtout, dans la majorité des cas, il est impossible de déterminer l'orifice supérieur du tunnel par rapport à l'artère coronaire droite :
 - . soit parce que la partie proximale du tunnel est dilatée, l'origine de l'artère coronaire droite également, rendant impossible toute précision de siège de l'une par rapport à l'autre.
 - . soit pour MORROW (46), BOVE et SCHWARTZ (4) : la principale caractéristique de cette malformation est la présence d'une bande fibreuse, séparant l'orifice du tunnel du sinus coronaire droit; le bord supérieur de cette bande est au même niveau que le bord supérieur des valves aortiques et des commissures. Si on désigne comme orifice du tunnel le sommet de cette bande, l'artère coronaire droite s'élève au-dessous; si c'est l'orifice

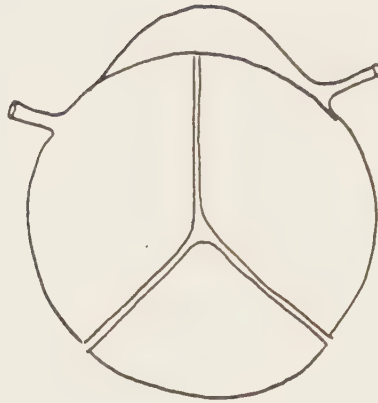


Schéma 1

Orifice supérieur du tunnel centré par la commissure entre valves coronaires droite et gauche.

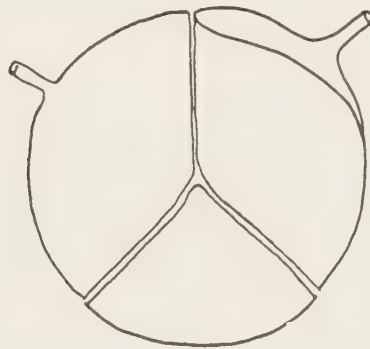


Schéma 2

Orifice supérieur du tunnel s'étendant de la commissure entre valves coronaires droite et gauche jusqu'à la partie moyenne du sinus coronaire droit.



Schéma 3

Orifice supérieur du tunnel s'étendant de la commissure entre valves coronaires gauche et droite jusqu'à la commissure entre valve coronaire droite et valve non coronaire.

proprement dit du tunnel que l'on prend pour point de repère, alors l'artère coronaire droite s'élève au-dessus.

Par contre, il existe une caractéristique distinctive et remarquablement uniforme dans tous les cas :

- Le tunnel a son origine immédiatement au-dessus et en avant de la commissure entre valve coronaire droite et valve coronaire gauche. Parfois, l'orifice est centré par cette commissure (schéma 1); le plus souvent, il s'étend de cette commissure vers la partie moyenne du sinus coronaire droit (schéma 2); dans un cas il s'étend de cette commissure jusqu'à celle entre valve coronaire droite et valve postérieure non coronaire (schéma 3).

Un second point nous semble devoir être éclairci; c'est l'aspect anévrismal du tunnel. Deux opinions s'affrontent quant à l'interprétation de cet aspect :

- Les uns (MORGAN(37), BOVE et SCHWARTZ (4)) parlent d'anévrisme supra-valvulaire ou anévrisme de la racine aortique descendant le long du bord droit de l'aorte; l'orifice supérieur du tunnel naît à la partie basse de cet anévrisme; l'origine de l'artère coronaire droite est incluse le plus souvent dans cette dilatation.

- Les autres (COOLEY, DUBOST...) parlent d'anévrisme du sinus coronaire droit se dirigeant entre interstice aorte-artère pulmonaire et dans ce cas, ne précisent pas quelle est la part de dilatation sus-orificielle ou sous-orificielle.

S'agit-il de la même chose, s'agit-il de deux formes anatomiques différentes ? Nous adoptons la première solution pour les raisons suivantes :

L'orifice du tunnel est situé au niveau ou au-dessus et en avant de la commissure entre valves coronaires droite et gauche, s'étendant plus ou moins loin dans le sinus coronaire droit; cette région, nous l'avons vu, répond anatomiquement à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire; le tunnel au-dessus répond à l'infundibulum pulmonaire où il fait saillie constamment.

Le tunnel a toujours un aspect anévrismal, mais il est des formes plus anévrismales que d'autres :

- dans un premier cas, le tunnel apparaît sous la forme d'une double saillie anévrismale : première saillie, sus-orificielle, sur la face

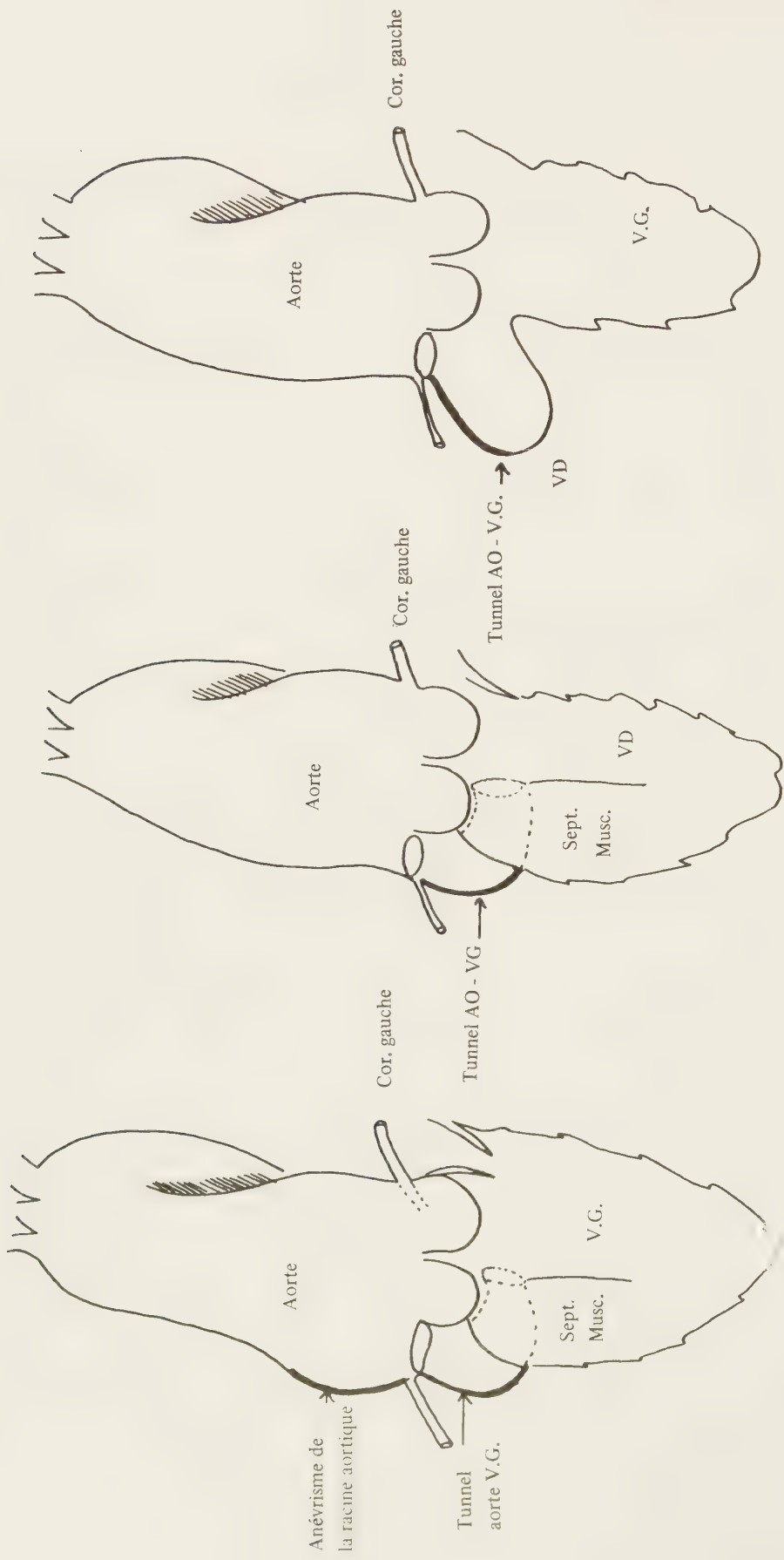


Fig. a : Anévrisme de la racine aort.
+
Tunnel aorte - V.G.

Fig. b 1 : Tunnel AO - V.G.

Fig. b 2 : Fortte saillie du tunnel AO - V.G. dans l'infundibulum pulmonaire

antérieure de la racine aortique; seconde saillie du tunnel proprement dit au niveau de l'infundibulum pulmonaire.

- dans un second cas, la dilatation sus-orificielle du tunnel est moindre; tout au plus l'origine de l'artère coronaire droite y participera-t-elle; le tunnel se présente comme une saillie anévrysmale unique répondant à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire, entre interstice aorte-artère pulmonaire, puis à l'infundibulum pulmonaire.

Les caractères anatomo-pathologiques du tunnel aorte-ventricule gauche sont donc les suivants :

A - Caractères anatomiques

1) A l'ouverture du péricarde

Cette malformation cardio-vasculaire apparaît toujours sous une forme anévrysmale. Nous distinguerons deux aspects :

a) La dilatation sus-orificielle du tunnel est importante; il y a deux saillies anévrysmales, l'une en continuité avec l'autre; la première saillie est un anévrisme de la face antérieure de la racine aortique, au-dessus des artères coronaires, descendant le long du bord droit de l'aorte, s'insinuant entre l'interstice aorte-artère pulmonaire; l'origine de l'artère coronaire droite peut être incluse dans cette dilatation initiale.

La seconde saillie est celle du tunnel proprement dit qui répond d'abord à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire, puis à l'infundibulum pulmonaire. C'est la forme la plus fréquente (fig. a).

b) La dilatation sus-orificielle du tunnel est moins marquée; le tunnel se présente comme une saillie anévrysmale unique répondant d'abord à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire, entre interstice aorte-artère pulmonaire, puis saillant au niveau de l'infundibulum pulmonaire. C'est un aspect anatomique moins fréquent que le précédent (fig. b₁).

Dans de très rares cas, le tunnel saille exagérément dans la chambre de chasse du ventricule droit (fig. b₂).

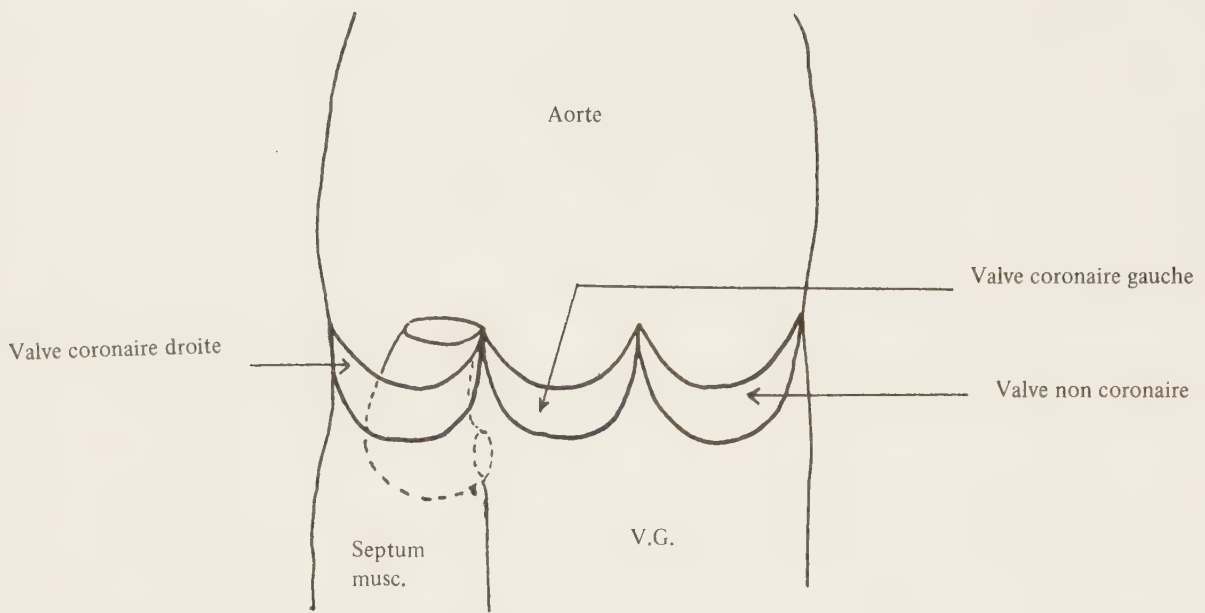


Fig. a : Orifice aortique ouvert : Trajet intra-cardiaque du tunnel (dissection du septum inter-ventriculaire musculaire)

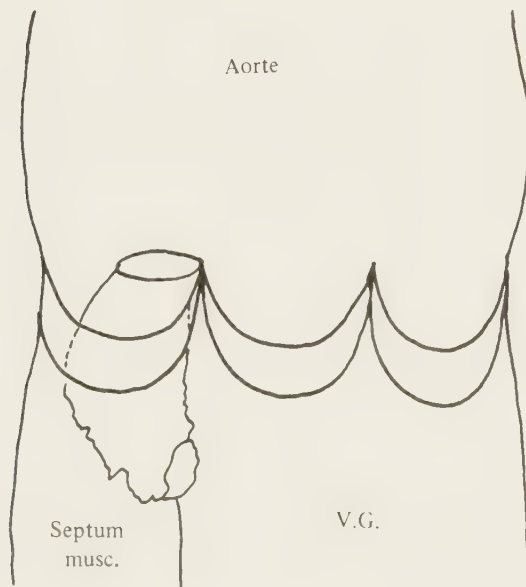


Fig. b : Orifice aortique ouvert : Trajet intra-cardiaque du tunnel (anévrisme individualisé)

Le tunnel se présente comme un anévrisme répondant d'abord à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire, entre interstice aorte-artère pulmonaire, mais surtout saillant fortement au niveau de l'infundibulum pulmonaire, repoussant celui-ci vers la gauche sur la face antérieure du coeur.

2) L'orifice supérieur du tunnel

Il est situé au niveau ou au-dessus et en avant de la commissure entre valves coronaires droite et gauche; parfois l'orifice est centré par cette commissure, parfois il s'étend de cette commissure vers la partie moyenne et supérieure du sinus coronaire droit; rarement, il s'étend de cette commissure jusqu'à celle entre valve coronaire droite et valve non coronaire.

Certains auteurs soulignent la présence d'une bande fibreuse séparant cet orifice du sinus de Valsalva correspondant. Son diamètre varie de 0,5 cm à 1,5 cm.

Cette région répond anatomiquement à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire.

3) Trajet

Le tunnel a d'abord un trajet extra-cardiaque : il passe en avant de la partie gauche ou moyenne du sinus coronaire droit, régions répondant à l'infundibulum pulmonaire.

Le trajet intra-cardiaque du tunnel : le tunnel pénètre dans le ventricule gauche en disséquant le septum inter-ventriculaire musculaire; cette région répond à la partie postérieure de la chambre de chasse du ventricule droit au niveau de laquelle la tunnel saille toujours; cette saillie peut être particulièrement importante, nous l'avons vu.

Il faut remarquer que le tunnel dans son trajet intra-cardiaque, s'il dissèque toujours le septum inter-ventriculaire musculaire, peut prendre deux aspects selon qu'il traverse ou non le septum :

- a) simple traversée du septum inter-ventriculaire musculaire, c'est le cas le plus fréquent (fig. a)
- b) individualisation nette du sac anévrisimal (fig. b).

Nous verrons ultérieurement l'explication de cette différence.

4) Terminaison

Le tunnel se termine toujours sous la valve coronaire droite, au niveau de l'interstice entre valves coronaires droite et gauche.

L'orifice inférieur a des bords lissés, non déchiquetés; il est de même taille ou plus grand que l'orifice supérieur. La longueur de ce tunnel est de 3 cm.

B - Aspects histologiques

- Dans sa partie proximale ou extra-cardiaque, le tunnel a le même aspect que la média aortique.
- Dans sa partie distale ou intra-cardiaque, les parois de l'anévrisme sont faites de tissu fibreux et hyalin. Il y a fibrose de l'endocarde sous-jacent.

*

* *

IV - DISCUSSION

Similitudes et dissemblances entre anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche et tunnel aorte-ventricule gauche

Le nombre réduit d'observations d'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche par rapport à celui de tunnel aorte-ventricule gauche peut conduire dès l'abord à considérer que ces deux malformations n'en sont qu'une en réalité. Toutefois, les similitudes profondes entre ces deux malformations ne peuvent faire négliger quelques dissemblances; nous les examinerons avant que de conclure.

A) Similitudes

La différenciation entre tunnel aorte-ventricule gauche et anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche s'est faite jusqu'à présent suivant la situation de l'orifice supérieur de la malformation par rapport à l'origine de l'artère coronaire droite; nous avons vu les raisons pour lesquelles ce critère est limité. Tunnel et anévrisme ont en effet la même origine, qui s'étend de la commissure entre valves coronaires gauche et droite, plus ou moins loin dans la partie supérieure et droite de ce sinus. Le trajet de ces malformations est identique, saillant tout d'abord au niveau de l'infundibulum pulmonaire, puis pénétrant dans le ventricule gauche en disséquant le septum inter-ventriculaire musculaire pour se terminer sous la valve coronaire droite.

B) Dissemblances

1) L'orifice supérieur du tunnel, s'il est situé au même niveau que celui de l'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche, est plus antérieur que ce dernier, ce qui a pour conséquence que le tunnel

Avant

Artère coronaire droite

Artère coronaire gauche



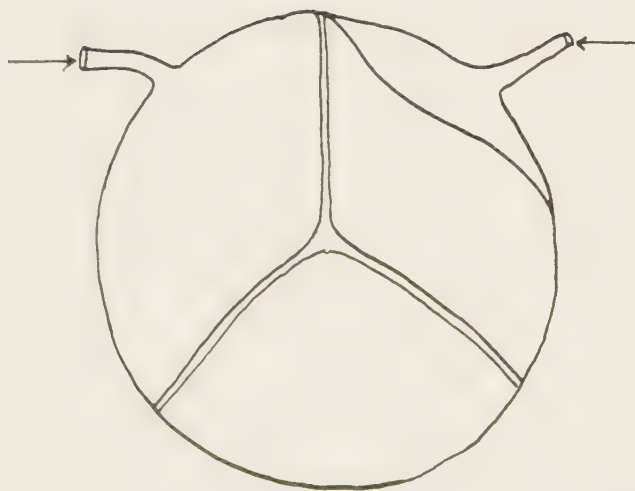
Arrière

Orifice supérieur du tunnel aorte-ventricule gauche

Avant

Artère coronaire droite

Artère coronaire gauche



Arrière

Orifice supérieur de l'anévrisme du sinus coronaire droit

apparaît sous l'aspect d'une malformation para-orificielle. Bove et Schwartz soulignent cet aspect en précisant que l'orifice du tunnel est séparé du sinus coronaire droit par une bande fibreuse (voir schéma)

2) Le trajet intra-cardiaque : tunnel et anévrisme du sinus de Valsalva pour pénétrer dans le ventricule gauche dissèque le septum inter-ventriculaire musculaire.

Dans la plupart des cas de tunnel aorte-ventricule gauche, le trajet intra-cardiaque est constitué par la traversée du septum inter-ventriculaire musculaire.

Dans l'anévrisme du sinus de Valsalva, le sac anévrisimal est bien individualisé et longe le septum inter-ventriculaire musculaire.

3) L'aorte ascendante est fortement dilatée, voire pseudo-anévrismale dans le cas d'un tunnel aorte-ventricule gauche; l'aorte ascendante est normale ou modérément dilatée dans le cas d'un anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche.

4) A l'histologie

- La partie proximale du tunnel est constituée de fibres élastiques, analogues à celle de la média aortique; la partie distale est constituée de tissu fibreux et hyalin.
- Les parois de l'anévrisme du sinus de Valsalva sont constituées de tissu fibreux et hyalin, les fibres élastiques ont disparu.

*
* *

Il n'est pas possible d'analyser ces dissemblances sans faire référence à quelques rapides considérations cliniques et étiopathogéniques qui feront d'ailleurs l'objet d'un chapitre ultérieur. Tunnel aorte-ventricule gauche et anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche sont une seule et même malformation; les similitudes sont trop essentielles pour que l'on puisse conclure différemment.

Tunnel aorte-ventricule gauche et anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche appartiennent au groupe des anévrismes congénitaux du sinus de Valsalva; ils ont les mêmes caractères anatomiques, mais naissent non pas de la partie basse du sinus, mais de la partie haute, au niveau de la ligne supérieure d'attache de la valve avec la paroi aortique; ils ont le même potentiel évolutif : la rupture dans les cavités cardiaques.

Les quelques dissemblances existantes sont dues à ce que dans le cas du tunnel aorte-ventricule gauche, la rupture dans le ventricule gauche s'effectue pendant la vie foetale ou dans les premières années de la vie; dans l'anévrisme du sinus de Valsalva, la rupture s'effectue dans la vie adolescente ou adulte. La clinique est en ce sens suggestive qui découvre dans le cas d'un tunnel, un double souffle dans les premiers mois de la vie, parfois dès le jour de la naissance; tandis que dans le cas d'un anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche, un souffle diastolique ne sera découvert qu'après un syndrome de rupture.

Nous analyserons les dissemblances :

1 - Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche et tunnel aorte-ventricule gauche, apparaissent toujours comme des malformations para-orificielles, puisque la séparation entre média aortique et anneau fibreux valvulaire se fait dans la partie supérieure du sinus. Nous pensons que lors de la vie foetale, il s'effectue une séparation brutale entre la paroi aortique et l'anneau fibreux aortique, créant d'emblée une fistule aorte-ventricule gauche; cette malformation sera donc précocement individualisée.

Tandis que dans le cas d'un anévrisme du sinus de Valsalva rompu pendant la vie adulte, il existe également une zone de faiblesse entre la paroi aortique et l'anneau fibreux valvulaire, mais elle est peu importante; l'anévrisme ne se constituera que lentement au fil des années, ainsi cette malformation fera partie intégrante du sinus de Valsalva.

2 - La simple traversée du septum inter-ventriculaire musculaire dans le cas du tunnel s'explique pour les mêmes raisons vues plus haut : la fistule aorte-ventricule gauche s'établit d'un seul tenant.

Tandis que dans le cas de l'anévrisme du sinus de Valsalva rompu lors de la vie adulte, le développement de l'anévrisme se fait lentement, saillant dans le ventricule gauche pour finalement s'y rompre.

3 - Nous interprétons l'importante dilatation de l'aorte ascendante rencontrée dans le tunnel aorte-ventricule gauche, comme la conséquence d'un phénomène hémodynamique : la fistule aorte-ventricule gauche s'établit d'une seule tenue pendant la vie foetale, les zones de turbulence créées brutalement, les fortes pressions qui y règnent entraînent cette importante dilatation.

4 - La dissemblance histologique entre tunnel et anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche est interprétée de la manière suivante :

La partie proximale du tunnel est constituée de fibres élastiques parce que c'est le sinus de Valsalva dilaté, qui n'a encore que peu subi les traumatismes répétés de l'ondée sanguine systolique et diastolique ; les études histologiques ont été faites chez le sujet très jeune, il est probable que quelques années plus tard, la paroi de l'anévrisme sera constituée de tissu hyalin et fibreux.

*
* *

EN CONCLUSION :

Tunnel aorte-ventricule gauche et anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche sont une seule et même malformation ; ils appartiennent au groupe des anévrismes congénitaux du sinus de Valsalva ; ils en ont les caractères communs suivants :

- ils intéressent un seul sinus, et dans la majorité des cas, le sinus coronaire droit, parfois le sinus non coronaire
- la lésion histologique essentielle est une séparation de la média aortique de l'anneau fibreux de la valve
- leur potentiel évolutif : ces anévrismes peuvent se rompre dans les cavités cardiaques ; la rupture se fait suivant les relations anatomiques du sinus de Valsalva avec les structures cardiaques.
- Mais ils naissent de la partie haute du sinus, au niveau de la ligne supérieure d'attaque de la valve aortique sur la paroi aortique.

Les quelques différences anatomo-pathologiques existant entre tunnel et anévrisme sont dues à ce que dans le premier cas, la fistule aorte-ventricule gauche se constitue d'une seule tenue pendant la vie foetale ; dans le second cas, l'anévrisme se rompt dans le ventricule gauche pendant la vie adulte.

V - ETUDE CLINIQUE

Nous étudierons dans ce chapitre :

- Séméiologie de l'affection :
 - . Signes cliniques;
 - . Signes radiologiques;
 - . Signes électriques;
 - . Signes hémodynamiques;
 - . Signes angiocardigraphiques.
- Evolution et pronostic.
- Diagnostic positif.
- Diagnostic différentiel.

Nous étudierons successivement :

- I - Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche pendant la vie foetale.
- II - Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche pendant la vie adolescente ou adulte.
- III - Formes intermédiaires.

TABLEAU N° I

N°	Sexe	Age au moment de l'examen	Défaillance cardiaque	T. A.	Signes d'I. A. périphérique	Frémissement	Caractère du souffle	EXAMEN RADIOLOGIQUE			E. C. G.
								Volume du cœur	Aorte ascendante Ventricule gauche	Vasc pulm.	
10	M	/	/	/	/	/	/	/	/	/	/
12	M	5 ans	7 jours	Nle	0	Continu	D.S. 5/6 SS 2è EID SD 2è 4è EIG Clik proto-systolique	Augmente ++	Aorte ascendante très dilatée Ventricule gauche à la paroi	Normale	Axe gauche H. V. G.
13	M	10 ans	0	Nle	0	Continu	D.S. 5/6 SS 2è EID SD 2è 4è EIG	Augmente ++	Aorte ascendante très dilatée VG / ++	Normale	Axe gauche H. V. G.
14	M	3 ans	0	10/4	+	Continu	D.S. 5/6 SS 2è EID SD 2è 4è EIG Clik proto-systolique	Augmente ++	Aorte ascendante très dilatée VG / ++	Normale	H. V. G.
15	M	15 jours	Naissance	10 flush	++	Continu	S. C. 5/6 3è EIG Clik proto-systolique	Augmente ++	Aorte ascendante très dilatée VG / ++	Normale	H. V. G.
16	M	16 mois	7 mois	75 flush	++	+	D.S. 2è EID 4/6	Augmente ++	Aorte ascendante très dilatée VG / ++	Normale	H. V. G.
18	F	4ans 1/2	7 mois	10/0	+	+	D.S. dans tout le pré- cordium	Augmente +++	Aorte ascendante très dilatée VG / +++	Normale	H. V. Dmodérée H. V. G.
19	M	3 ans	5 semaines	10/0	+	Systolo- diastolique	D.S. 2è 4è EIG SD 4/6 SS 3/6	Augmente ++	Aorte ascendante très dilatée VG / ++	Normale	H. V. G.
20	M	4 jours	Naissance	/	/	Systolique	D.S. 2è 4è EIG SD 3/6 SS 4/6	Augmente ++	Aorte ascendante très dilatée VG / ++	Normale	/
21	M	7 mois	0	9 flush	0	Diastolique 3è-4è EIG	D.S. 4/6 3è EIG SD 5/6 SS discret Clik proto-systolique	Augmente ++	Aorte ascendante très dilatée VG / ++	Normale	H. V. G.
24	F	6 ans	5 ans	11/3	+	Continu 3è-4è EIG	D.S. perçu dans tout la précordium	Augmente ++	Aorte ascendante anévrismale VG / ++	Normale	H. V. G H. V. D. modéré
25	M	7 ans	0	10/5	+	Systolo-dias- tolique 2è EID	D.S. perçu dans tout le précordium	Augmente ++	Aorte ascendante très dilatée VG / ++	Normale	H. V. G. H. V. D.
26	M	6 ans	0	10/5	+	Systolo-dias- tolique	D.S. perçu dans tout le précordium	Augmente ++	Aorte ascendante anévrismale VG / ++	Normale	H. V. G

* Phonocardiogramme - S. C. = souffle continu ; D. S. = double souffle ; SS souffle systolique ; SD = souffle diastolique ;
EID = espace intercostal droit ; EIG = espace intercostal gauche ; HVD = Hypertrophie ventriculaire droite ;
HVD = Hypertrophie ventriculaire gauche.

TABLEAU N° II

N°				DIAGNOSTIC ANATOMIQUE			
	Cathétérisme droit	Cathétérisme gauche	Angiocardiographie	Valves aortiques	Malformation	Vérification du diagnostic	Suites
10				Bicuspidié sténose modérée	Anévrisme de la ra- cine aortique - fistu- le AO-VG	Autopsie	
12	VD = 70/0 AP = 17/9	VG = 175/0 AO = 105/65 OG = 12/ 2	+	Bicuspidié sténose modérée	Tunnel aorte - VG	Intervention autopsie	Décès post-opé- ratoire
13	VD = 20/0 AP = 14/6	N. F.	+	Tricuspidé	Tunnel aorte - VG	Intervention	Guérison pas de souffle
14	VD = 38 AP = 38	N. F.	+	Tricuspidé	Tunnel aorte - VG	Intervention	Guérison pas de souffle
15	N. F.	N. F.	+	Tricuspidé	Anévrisme de la ra- cine aortique Fistule aorte - VG	Autopsie	Défaillance cardiaque décès 15 jours
16	VD = 28/9 AP = 21/15	VG = 129/13 AO = 107/56	+	Tricuspidé sténose serrée	Tunnel aorte - VG	Intervention autopsie	Décès post-opé- ratoire
18	VD = 85/2	N. F.	+	Tricuspidé	Tunnel aorte - VG	Autopsie	Mort subite
19	VD = 13/0 AP = ?	N. F.	+	Bicuspidé	Tunnel aorte - VG	Intervention	Guérison pas de souffle
20	N. F.	N. F.	N. F.	Tricuspidé	Tunnel aorte - VG	Autopsie	Décès 4 jours défaillance car- diaque
21	OD = 5/1 (3) VD = 28/4 2 AP = 29/6	N. F.	N. F.	Tricuspidé	Tunnel aorte - VG	Autopsie	Mort subite 7 mois
24	OD = 10/5 (8) VD = 50/2 8 AP = 34/20	VG = 160/ 0 20 AO = 115/20	+	Bicuspidé sténose modérée	Malformation ori- fice aortique fistule aorte - VG	Intervention	Ins. aort. résiduelle
25	OD = 8/1 (4) VD = 70/2 4 AP = 20/5	N. F.	+	Tricuspidé	Tunnel aorte - VG	Intervention autopsie	Décès post-opé- ratoire
26	N. F.	N. F.	+	Tricuspidé	Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le VG ou tunnel aorte - VG ?	Intervention	IA modérée résiduelle

N. F. = Non Fait

ANEVRISME DU SINUS DE VALSALVA ROMPU DURANT LE VIE FOETALE

I - SEMEIOLOGIE

Cette étude comporte 13 cas; les documents cliniques concernant ces 13 malades sont consignés sur le tableau I, les méthodes utilisées pour le diagnostic sont consignées sur le tableau II.

A - Généralités :

Antécédents : lorsqu'ils sont indiqués, les antécédents concernant la mère et sa grossesse sont normaux; il n'est pas retrouvé de malformations cardio-vasculaires dans la fratrie.

Age - Sexe : 12 cas de sexe masculin, 1 cas de sexe féminin; il y a donc une nette prépondérance du sexe masculin que l'on observe d'ailleurs dans les malformations aortiques, valvulaires ou non.

13 enfants âgés de 1 jour à 10 ans.

B - Circonstances de découverte :

En règle, on découvre un souffle cardiaque lors d'un examen systématique. Ce souffle est découvert précocément, parfois le jour de la naissance, plus souvent dans les premiers mois de la vie, au plus tard à l'âge de 9 mois :

- { - dans 9 cas, souffle cardiaque entendu de 1 à 5 jours,
- { - dans 4 cas, souffle cardiaque entendu de 1 à 9 mois.

C'est aussi une défaillance cardiaque peu après la naissance qui peut orienter vers l'examen cardio-vasculaire : (12, 15, 19, 20).

x C - Tolérance fonctionnelle :

- 2 défaillances cardiaques irréductibles post-natales, respectivement à 3 jours et 15 jours (15, 20).
- Episodes de défaillance cardiaque chez l'enfant, jugulées par un traitement médical dans 4 cas (12, 16, 18, 19).
- Une caractéristique de cette maladie est d'être apparemment bien supportée par les enfants, tout au plus note - on une légère dyspnée ou une réduction de l'activité physique. Dans un cas, il faut signaler des crises de dyspnée paroxystique attribuées à une compression trachéale par la dilatation pseudo-anévrysmale de l'aorte ascendante (25).

D - Examen physique :

1 - A l'inspection :

ce sont tous des nourrissons, enfants, au développement psychomoteur satisfaisant, sans syndrome dysmorphique.

Déformation thoracique avec bombement du précordium signalée dans 7 cas. Dans un cas (15) cette déformation est observée le premier jour de la vie.

2 - à la palpation :

Frémissement systolo-diastolique dans la majorité des cas, celui-ci n'apparaissant parfois qu'après plusieurs mois ou années d'évolution. Ce frémissement est maximum le long du bord gauche du sternum.

- gros coeur à la palpation sur le déplacement de la pointe.
- palpation du syndrome aortique périphérique.

3 - A l'auscultation :

- Le rythme est régulier,
- dans tous les cas, existe un double souffle confirmé dans 6 cas par la phonocardiographie.

- Souffle diastolique intense, de tonalité "haut-perchée", musicale,

son siège : pour certains maximum au 2^e espace intercostal droit, pour d'autres aux 3^e, 4^e espaces intercostal gauche, irradiant dans tout le précordium.

- Souffle systolique moins intense que ne peut l'être le souffle diastolique, rude, maximum pour certains au 2^e espace intercostal droit, pour d'autres aux 3^e, 4^e espaces intercostal gauche, sans irradiations électives, sauf en cas de rétrécissement aortique associé.

- Le 2^eme bruit aortique est normal,
- le 2^eme bruit pulmonaire est normal,
- dans 4 cas, on signale un clic protosystolique confirmé par le phonocardiogramme.

Dans un cas (15), l'auscultation met en évidence un souffle continu, confirmé par le phonocardiogramme.

4 - La tension artérielle - Signes d'insuffisance aortique périphérique.

- TA prise chez 11 malades : dans 9 cas, la pression diastolique est basse, la différentielle élargie.
- Pouls amples et bondissants chez 9 patients.

E - Radiologie et Radioscopie :

Elles sont remarquables par leur similitude :

- Dans tous les cas, existe une cardiomégalie d'importance variable, le plus souvent importante. Elle se fait aux dépens du ventricule gauche, allongeant l'arc inférieur gauche de face, faisant saillie sur la colonne verticale en oblique antérieure gauche.

- L'aspect de l'aorte est caractéristique : l'aorte ascendante, jusqu'à la naissance des gros vaisseaux est dilatée de façon fusiforme, voire pseudo-anévrysmale, élargissant de face le débord droit et le pédicule vasculaire, de profil réalisant une opacité de l'espace rétro-sternal. Certains auteurs considèrent qu'il s'agit du même aspect que celui rencontré dans l'insuffisance aortique du syndrome de Marfan.

- Il n'y a pas d'hypertrophie auriculaire gauche,

- les artères pulmonaires sont normales.

- La vascularisation pulmonaire est normale.

- Dans 4 cas, existe une déviation de la trachée vers la droite, probablement due à la dilatation importante de l'aorte ascendante.

En radioscopie :

- Le ventricule gauche est animé de battements anormalement amples; l'aorte ascendante est hyperpulsatile; l'ensemble réalisant un mouvement de sonnette cardio-aortique.

- Il n'y a pas d'expansion des artères pulmonaires.

Il faut signaler que la forte dilatation de l'aorte ascendante chez le nourrisson est représentée par une opacité du médiastin supérieur pouvant être confondue avec un gros thymus, le caractère battant et expansif de cette opacité permet d'éliminer ce diagnostic. Remarquons aussi que ces particularités radiologiques sont présentes parfois dès la naissance.

F - L'électrocardiogramme :

Ils ont été faits chez 11 patients et montrent :

- une hypertrophie ventriculaire gauche importante de type surcharge ventriculaire gauche diastolique.

- des électrocardiogrammes pratiqués dans la période néo-natale montrent déjà des signes de surcharge ventriculaire gauche; tous présentent des signes de surcharge ventriculaire gauche précoces.

- des électrocardiogrammes successifs pratiqués chez ces enfants, montrent l'évolution rapide de la surcharge ventriculaire gauche en quelques années, voire en quelques mois.

- dans 3 cas, l'électrocardiogramme montre des signes de surcharge systolique du ventricule droit, témoins de la sténose infundibulaire provoquée par l'anévrisme.

G - Hémodynamique :

9 cathétérismes droits, 3 cathétérismes gauches.

1 - Cathétérisme droit :

- le trajet de la sonde est normal,
- il n'y a pas de shunt gauche-droit,

- la prise des pressions dans les cavités droites a montré dans 4 cas, une chute de pression entre ventricule droit et artère pulmonaire. (12, 18, 24, 25) certaines sont importantes, d'autres négligeables.

Elles sont le témoin de la sténose infundibulaire provoquée par l'anévrisme. Ces sténoses infundibulaires ont donc un retentissement électrique, hémodynamique et angiocardigraphiques comme nous allons le voir.

2 - Cathétérisme gauche :

- dans 3 cas, mise en évidence d'un gradient systolique entre aorte et ventricule gauche.

- M.COOLEY insiste sur l'importance de l'association de l'anévrisme du sinus de Valsalva rompu pendant la vie foetale à une sténose valvulaire aortique. En effet les prises de pression ne sont pas significatives du fait que la fistule aorte-ventricule gauche fonctionne aussi bien pendant la systole que la diastole, constituant une décharge pour le ventricule gauche.

H - L'angiocardigraphie :

- L'aortographie rétrograde avec prise de pressions, nous paraît l'examen indispensable ; il faut exiger certaines incidences : face, profil, oblique antérieure gauche.

- 10 angiocardigraphies ont été faites; ce n'est pas un examen anodin puisque l'on déplore un décès post-angiocardigraphique (15).

- Après injection du produit de contraste, les points communs à toutes ces angiocardigraphies sont :

1 - Partie verticale de la crosse aortique dilatée, ressemblant à la dilatation observée dans l'insuffisance aortique d'un syndrome de Marfan : dilatation fusiforme; la partie horizontale de la crosse aortique est normale, ainsi que les branches qui en naissent. Il faut signaler que cette image était présente dès la période néo-natale (15) et (20).

2 - Reflux massif et immédiat dans un ventricule gauche épaissi; le lieu de la fuite aortique est difficile à apprécier, elle se fait pour certains par l'orifice aortique, pour d'autres sur le bord gauche de l'aorte.

3 - L'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche :

Pour MM. LEVY, LILLEHEI, l'image angiocardigraphique est la suivante :

- Il y a opacification initiale d'une cavité qui apparaît de face le long du tronc de l'artère pulmonaire, de profil, cette cavité est située en avant de l'aorte, au-dessus du niveau des artères coronaires; donc au-dessus du sinus de Valsalva. La partie intra-cardiaque est vue sous la forme d'une saillie modérée d'une cavité occupant la place normalement prise par la chambre de chasse du ventricule droit. Dans son ensemble, cela représente une image extra-cardiaque.

Nous ne pensons pas que cette malformation réalise une image extra-cardiaque. De même que nous avons vu qu'il y a 2 aspects anatomiques, celles-ci réalisent à l'angiocardigraphie 2 images différentes (voire schémas).

Angiocardiographie ; oblique antérieure gauche, anévrisme du sinus coronaire droit rompu dans le V.G.

Fig. a

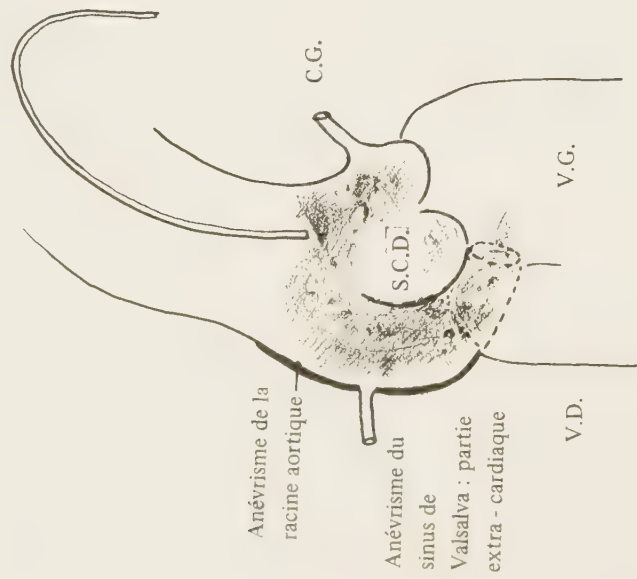


Fig. b

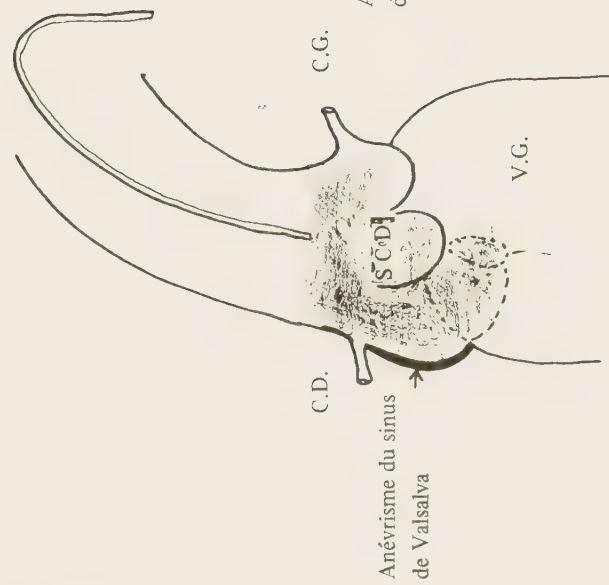
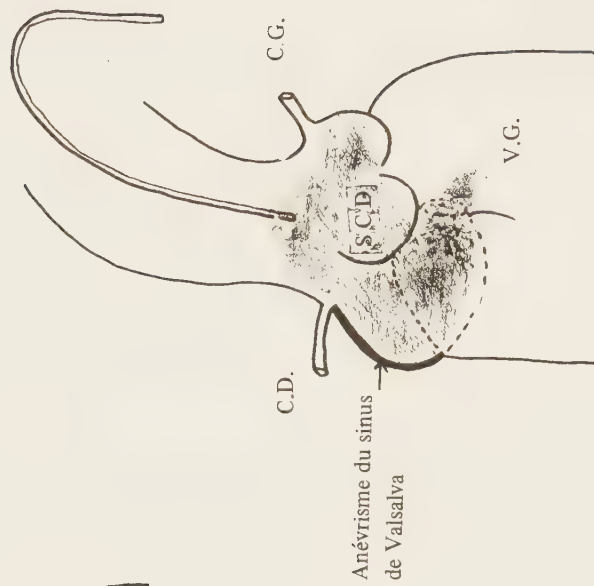


Fig. c



□ Cathéter au-dessus des signoïdes aortiques

--- Partie intra-cardiaque de l'anévrisme

S.C.D. : sinus coronaire droit

C.G. : artère coronaire gauche

C.D. : artère coronaire droite

Fig. A :

C'est la forme la plus fréquente; la dilatation sus-orificielle de l'anévrisme est importante; de face, opacification d'une saillie sur le bord droit de l'aorte, en regard du tronc de l'artère pulmonaire; en oblique antérieure gauche et de profil, cette saillie apparaît comme un anévrisme supra-cardiaque. Cet anévrisme est constitué en fait d'un anévrisme de la face antérieure de la racine aortique; au-dessus des artères coronaires, en continuité avec un anévrisme du sinus coronaire droit. La partie intra-acardiaque de l'anévrisme est situé au-dessous du sinus coronaire droit, saillant modérément dans l'infundibulum pulmonaire.

Fig. B :

C'est une forme moins anévrismale que la précédente; en particulier, il n'y a pas d'anévrisme de la racine aortique; de face, on a opacification d'une saillie en regard de l'origine du tronc de l'artère pulmonaire; en OAG et de profil, la malformation apparaît comme un anévrisme du sinus de Valsalva.

Dans quelques cas, le trajet intra-cardiaque de l'anévrisme a pu être bien individualisé sous la forme d'une bande opaque allant du sinus coronaire droit à la chambre de chasse du ventricule gauche.

Fig. C :

C'est une forme très rare, (1 cas, 25) presque identique à la précédente, mais l'anévrisme du sinus coronaire droit saille exagérément dans l'infundibulum pulmonaire. La malformation apparaît comme un anévrisme du sinus coronaire droit d'énorme taille, occupant la place, normalement prise par la chambre de chasse du ventricule droit.

Il faudra également apprécier :

- l'orifice aortique,
- un éventuel aspect de sténose valvulaire (image en dôme pendant la systole)
- le réseau coronarien,
- l'absence de reflux mitral.

II - EVOLUTION - PRONOSTIC

	INTERVENTION								NON INTERVENTION				
N°	12	13	14	16	19	24	25	26	10	15	18	20	21
AGE	5 a	10 a	3 a	16 m	3 a	5 a	7 a	6 a	15 m	15 j	4 a	4 j	7 m
SURVIE		X	X		X	X		X					
DECES	X			X			X		X	X	X	X	X

13 cas

(a : années
(j : jours
(m : mois.

Ce tableau appelle 2 observations :

1 - Le pronostic spontané de cette insuffisance aortique massive est sévère.

2 - Justification d'une intervention chirurgicale dans tous les cas.
Les 3 décès observés à la suite d'une intervention se sont produits alors que l'affection elle-même n'avait pas été suffisamment décrite et donc que la technique opératoire n'était pas au point.

1 - Le pronostic spontané de cette insuffisance aortique est sévère; il faut distinguer 2 formes évolutives :

a) Forme du nouveau-né : 2 cas (15 , 20)

Le jour de la naissance, existent des signes de défaillance cardiaque; l'examen montre les signes d'une insuffisance aortique massive : double souffle dont la composante diastolique est intense, pouls périphériques bondissants; à l'ECG, hypertrophie ventriculaire gauche, à la radiographie : cardiomégalie nette aux dépens du V.G., dilatation importante de l'aorte ascendante. C'est une forme heureusement rare, car de pronostic sévère:

2 cas, 2 décès : (15) mort subite à 15 jours.

(20) défaillance cardiaque irréductible à 4 jours.

b) Forme de l'enfant :

Un souffle cardiaque est découvert dans les premiers mois de la vie; une insuffisance aortique massive se constitue en quelques mois, ou quelques années : double souffle dont la composante diastolique est intense; pouls périphériques amples, quoique dans 3 cas, ceux-ci soient normaux; à l'électrocardiogramme, forte surcharge ventriculaire gauche précoce, rapidement évolutive; à la radiographie : cardiomégalie nette aux dépens du V.G., dilatation fusiforme, voire pseudo-anévrysmale de la partie initiale de l'aorte; l'évolution est marquée par des épisodes de défaillance cardiaque (5 cas), mais la tolérance fonctionnelle est bonne dans l'ensemble pour cette insuffisance aortique massive; cet état de bien être n'est pas exclusif au contraire de la possibilité de mort subite (cas 18, 21 à l'âge de 4 ans et 7 mois).

2 - Comparé au pronostic spontané sévère de cette affection, le risque chirurgical paraît relativement minime : 8 interventions : 3 décès.

Le premier décès (12) survient en post-opératoire immédiat, interprété comme une erreur de réanimation.

Le deuxième décès (25) survient en post-opératoire immédiat, interprété comme une erreur de réanimation.

Le troisième décès (16) survient en per-opératoire, attribué à un rétrécissement aortique méconnu.

En conclusion : l'intervention chirurgicale s'impose dans cette cardiopathie grave. Comme dans toute insuffisance aortique massive le malade est exposé à l'insuffisance ventriculaire gauche, à la mort subite, à l'endocardite d'Osler.

III - DIAGNOSTIC POSITIF

1 - Généralités :

- Pas de malformations cardio-vasculaires chez les ascendants et la fratrie du malade.

- Sexe masculin.

2 - Circonstances de découverte :

- Découverte précoce d'un souffle cardiaque, dès la naissance, au plus tard à l'âge de 9 mois.

3 - Particularités cliniques :

- Bonne tolérance fonctionnelle de cette insuffisance aortique massive.

- Double souffle : (souffle diastolique intense, de timbre musical, souffle systolique soit de type sténotique soit de type d'accompagnement.
irradiations très étendues.

- Signes d'insuffisance aortique périphériques nets.

4 - Les examens complémentaires :

- Radiographie :

- gros coeur,
- gros ventricule gauche,
- partie initiale de l'aorte pseudo-anévrysmale.
- vascularisation pulmonaire normale.

- Electrocardiogramme :

- hypertrophie ventriculaire gauche importante, précoce,
rapidement évolutive.
- parfois surcharge systolique ventriculaire droite en cas de sténose infundibulaire associée.

- Cathétérisme :

- pas de trajet anormal,
- absence de shunt gauche-droit,
- parfois sténose infundibulaire,
- parfois sténose aortique.

- Angiocardiographie sus-sigmoïdienne :

- examen indispensable,
- dilatation fusiforme de l'aorte ascendante,
- reflux immédiat et massif dans un ventricule gauche dilaté.
- Opacification de la malformation sous 2 aspects :
 - image d'anévrisme supra-cardiaque constitué d'un anévrisme de la racine aortique en continuité avec un anévrisme du sinus de Valsalva.
 - image d'un anévrisme du sinus de Valsalva.
- Opacification de la partie intra-cardiaque de l'anévrisme après injection dans le V.G.

III - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

C'est le problème d'un double souffle, dont la composante diastolique est intense; les signes d'insuffisance aortique périphérique sont nets; à la radioscopie : le ventricule gauche est augmenté de volume, l'aorte ascendante est dilatée de façon fusiforme, voire pseudo-anévrysmale, la vascularisation pulmonaire est normale; à l'E.C.G., hypertrophie ventriculaire gauche importante, précoce, rapidement évolutive.

On éliminera :

- Canal artériel : le souffle est continu sous-claviculaire gauche; à la radioscopie, les artères pulmonaires sont dilatées, hypervascularisation pulmonaire.

Cependant dans un cas (15) il y a un souffle continu, mais il siège au foyer aortique.

Au moindre doute, un cathétérisme droit élimine ce diagnostic.

- Fistule aorte-artère pulmonaire :

c'est le même problème, quoique l'auscultation montre le plus souvent un double souffle au 2ème ETC, plus rarement un souffle continu, mais à la radioscopie : les artères pulmonaires, tronc et branches sont dilatées, elles peuvent être expansives car l'insuffisance des sigmoïdes pulmonaires n'est pas rare, la vascularisation pulmonaire est augmentée.

Au moindre doute, cathétérisme et angiocardiographie sus-sigmoïdienne élimine ce diagnostic.

- Le tronc artériel commun :

dont le diagnostic peut être difficile car il peut comporter à l'auscultation : un souffle diastolique par anomalie valvulaire et un souffle systolique sténotique. Cependant il y a soit cliniquement une cyanose, soit une hypervascularisation pulmonaire à la radioscopie.

- Insuffisance pulmonaire congénitale : mais il existe une hypertrophie ventriculaire droite exclusive, une dilatation et une pulsabilité du tronc de l'artère pulmonaire.

On discutera surtout certaines insuffisance aortiques congénitales :

- La bicuspidie aortique : elle est exceptionnellement parlante chez le nourrisson. Par ailleurs, elle donnera une insuffisance aortique dans un contexte particulier :

- . Rétrécissement aortique acquis coexistant fréquemment avec une I.A.
- . Endocardite bactérienne se compliquant d'une I.A.
- . Coarctation aortique.

Signalons cependant, que dans certains cas de bicuspidie aortique, l'insuffisance aortique s'accompagne d'une dilatation nette de l'aorte ascendante d'un type inhabituel, en corne d'abondance; cette dilatation s'étend de l'anneau aortique lui-même dilaté jusqu'à la naissance des gros vaisseaux et la région isthmique qui est ou non le siège d'une sténose serrée.

Maud ABBOTT a remarqué que dans un certain nombre de cas de bicuspidie, un amincissement de la paroi aortique prédispose à la formation d'un anévrisme de la région supra-valvulaire; la région sinusale droite, congénitalement la plus faible est le siège le plus fréquent de ces ectasies. On conçoit donc les difficultés théoriques pour distinguer l'insuffisance aortique de l'anévrisme du sinus de Valsalva de celle de la bicuspidie d'autant que l'association est possible.

- Fenestration valvulaire congénitale

Elle est fréquente, mais n'est pas suffisamment importante pour donner une insuffisance aortique massive. Signalons que dans un cas de dilatation idiopathique de l'aorte ascendante, la fenestration s'est élargie pour donner une insuffisance aortique.

- Communication inter-ventriculaire et insuffisance aortique.

On dit que l'insuffisance aortique n'est jamais congénitale, qu'elle se développe entre 4 et 8 ans; elle est due au capotage ou à la rétraction de la valve coronaire droite ou la valve postérieure non coronaire; mais il y a des cas où elle s'observe chez le nourrisson. Elle donne lieu à un double souffle, il y a des signes d'IA périphériques; à l'ECG : hypertrophie ventriculaire gauche ou hypertrophie bi-ventriculaire. A la radiographie : la partie initiale de l'aorte ascendante est moins dilatée que celle de l'anévrisme du sinus de Valsalva; le meilleur signe du diagnostic différentiel étant l'hypervascularisation pulmonaire.

Au moindre doute, cathétérisme droit et angiocardiographie sus-sigmoïdienne permettraient le diagnostic.

- La maladie de Marfan : l'insuffisance aortique du syndrome de Marfan est plus difficile à écarter; elle peut se traduire de quelques mois à 50 ans. Le début réel est très progressif et peut être dépisté très précocément par la clinique et précisé par l'angiocardiographie.

a) Cliniquement : il s'agit d'une insuffisance aortique sévère.

- son mécanisme : soit anévrisme du sinus de Valsalva qui distend l'anneau aortique, soit dissection d'un anévrisme ou anévrisme disséquant qui accroît la distension des valves aortiques.

- à la radiographie : dilatation fusiforme de l'aorte ascendante.

b) le diagnostic repose :

- Anomalies morphologiques : soit il s'agit d'un cas isolé, il faut exiger l'association de plusieurs anomalies : subluxation du cristallin, arachnodactylie, cypho-scoliose sont les 3 principaux; soit il existe une notion familiale, il suffit alors d'un seul signe pour affirmer le diagnostic car les formes frustes sont fréquentes.

- Arguments biologiques sont très contingents.

- Arguments histologiques : média-nécrose kystique qui n'est d'ailleurs pas un critère absolu puisqu'elle a été décrite en dehors de la maladie de Marfan, mais elle prend d'autant plus de valeur que le sujet est plus jeune.

On connaît les difficultés théoriques pour distinguer l'insuffisance aortique de l'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans la vie foetale et celle du syndrome de Marfan puisque certains considèrent que l'anévrisme congénital du sinus de Valsalva est une forme fruste du syndrome de Marfan.

- Dilatation idiopathique de l'aorte ascendante ;

Nous ne ferons que la citer. C'est une forme fruste du syndrome de Marfan, mêmes anomalies cardio-vasculaires, mais pas d'anomalies morphologiques, il existe une dizaine de cas dans la littérature; elle donne lieu à une insuffisance aortique sévère.

A l'aortographie rétrograde : dilatation en pipe renversée de l'aorte, dilatation des 3 sinus de Valsalva.

- Citons les insuffisances aortiques par dilatation de l'anneau au cours de la maladie d'Ehlers-Landos, de l'élastorrhéxie et d'autres maladies rares.

- Il faudra discuter la fistule coronaire ouverte dans le ventricule gauche, où seule l'angiocardigraphie permettra de lever le doute.

Nous verrons que certains considèrent l'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche comme une artère coronaire anormale.

TABLEAU I

N°	Sexe	Age au moment de l'examen	Syndrome de rupture	Défaillance cardiaque	T.A.	Signes d'I. A. périphérique	Frémissem.	Caractère du souffle	Examen radiologique	E. C. G.
2	M	38 ans	+	Défaillance cardiaque globale	18/4	+	0	SD 3/6 max. long du bord gauche sternal et à la pointe timbre roulant. SS 1/6 au F.A.	Vol. cardiaque / +aux dépens du V.G. . Aorte normale . Congestion pulm.	Axe gauche BAV 1er degré BIG
3	M	52 ans	+	Défaillance cardiaque globale	15/0	+	+	SD 4/6 max. 3e EIG irradiant à la pointe SS 1/6 d'accompagnement	Vol. cœur / aux dépens VG. VD. . Aorte normale . Congestion pulm.	H. V. G.
8	M	23 ans	+	Défaillance cardiaque globale	13/3	+	0	SD max. F.A. irradiant à la pointe	Vol. cœur / ++ . Aorte normale . Congestion pulm.	Normal
9	M	20 ans	+	Défaillance cardiaque globale	11/3	+	+	SD max. 3e EIG et à la pointe SS 1/6	Vol. cœur / . Aorte normale . Congestion pulm.	H. V. G. B. I. G.

TABEAU II

N°	Cathétérisme droit	Cathétérisme gauche	Angiocardiographie	Ag. anatomique	Vérification du diagnostic	Suites
2	N. F.	N. F.	N. F.	Anévrisme du sinus coronaire droit rompu dans le VG. Valves tricuspides normales Artères coronaires normales	Autopsie	Décès, grande défaillance cardiaque et infarctus pulmonaire
3	N. F.	N. F. "	N. F.	Anévrisme du sinus coronaire droit rompu dans le VG. Valves tricuspides normales Artères coronaires normales	Autopsie	Décès, grande défaillance cardiaque et infarctus pulmonaire
8	N. F.	N. F.	N. F.	Anévrisme du sinus coronaire droit rompu dans le CG Valves tricuspides normales Artères coronaires normales	Autopsie	Décès ,grande défaillance cardiaque
9	N. F.	N. F.	N. F.	Anévrisme supra-valvulaire communiquant avec le VG. Valves tricuspides normales Artères coronaires normales	Autopsie	Décès, grande défaillance cardiaque

ANEVRISME DU SINUS DE VALSALVA ROMPU DURANT LA VIE

ADOLESCENTE OU ADULTE

I - SEMEIOLOGIE

Cette étude comprend 5 cas (dans le cas n° 1, nous n'avons aucun renseignement clinique).

Les documents cliniques concernant les 4 malades sont consignés sur le tableau I; les méthodes utilisées pour faire le diagnostic sont consignées sur le tableau II.

A - Généralités :

- Pas de malformations cardio-vasculaires chez les ascendants.
- Age et Sexe : les 5 cas sont de sexe masculin.
 - 3 adultes de 40 ans, 52 ans, 38 ans.
 - 2 adultes jeunes : 20 et 23 ans.

B - Circonstances de découverte :

Dans les 4 cas, il y a un syndrome de rupture ou son équivalent.

- Douleur précordiale brutale et sévère survenant à l'effort, simulant l'infarctus du myocarde mais sans irradiation dans les bras, le cou, la mâchoire, et le dos; cette douleur persiste plusieurs jours et s'accompagne rapidement d'une dyspnée (cas 2 - 3).

- Survenue brutale d'une dyspnée (cas 8 et 9) chez des sujets alors bien portants, suivie à plus ou moins brève échéance de signes de défaillance cardiaque.

C - Clinique :

1 - A l'inspection :

- Dyspnée de repos,
- jugulaires turgescents,
- Oedèmes des membres inférieurs.
- Ascite.

2 - A la palpation :

- gros coeur sur le déplacement de la pointe.
- Signes de défaillance cardiaque : gros foie avec RHJ.
oedèmes des membres inférieurs...
- Frémissement diastolique le long du bord gauche du sternum dans 2 cas.

3 - A l'auscultation :

- Rythme régulier,
- Souffle diastolique maximum le long du bord gauche du sternum
irradiant vers la pointe où il prend un timbre roulant.
- Souffle systolique d'accompagnement.
- Bruits de galop.

4 - La tension artérielle et les signes d'insuffisance aortique périphériques.

- dans les 4 cas, la pression différentielle est élargie, la pression diastolique est basse.
- le pouls est ample et bondissant.

D - Radiologie et Radioscopie :

- Le volume du coeur est globalement augmenté, avec une prédominance au niveau du ventricule gauche.
- L'aorte ascendante est normale ou modérément élargie
- Congestion pulmonaire.
- Il n'y a pas d'expansion des artères pulmonaires.

E - L'électrocardiogramme : il n'est pas caractéristique.

- dans 3 cas, existe une hypertrophie ventriculaire gauche, dans 2 de ces cas, présence d'un bloc incomplet gauche.
- Dans 1 cas, il est normal.

F - Hémodynamique :

- Aucun cathétérisme n'a été fait.

G - Angiocardiographie :

- Aucune opacification n'a été faite.

II - EVOLUTION

Il est impossible d'établir un pronostic pour un si petit nombre de cas, mais il semble que l'évolution clinique soit la même que dans les anévrysmes du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule droit :

L'âge de la rupture varie entre 20 ans et 67 ans, la moyenne d'âge étant de 42 ans. La durée de vie après la rupture est variable, allant de 3 jours à 17 ans mais habituellement de quelques semaines à quelques mois; la cause du décès est respectivement la défaillance cardiaque et l'endocardite bactérienne.

Dans nos 4 cas, les patients sont décédés respectivement 5 mois, 9 mois, 10 mois, 1 an après la date présumée de la rupture, en grande défaillance cardiaque.

Donc dans notre série non significative, pronostic particulièrement sombre.

III - DIAGNOSTIC POSITIF

A - Généralités

- Nette prépondérance mâle.

- Pas de malformations cardio-vasculaires dans la fratrie.

B - Particularités cliniques :

- La maladie commence brutalement par une douleur précordiale ou une dyspnée d'apparition soudaine, suivie à plus ou moins brève échéance de signes d'insuffisance cardiaque rapidement évolutifs.

- La découverte, au décours de ce syndrome, d'un souffle diastolique, intense, maximum au 3^e EIG, prenant un caractère roulant à la pointe, associé à un syndrome d'insuffisance aortique périphérique, à l'augmentation du ventricule gauche à la radiographie, à une hypertrophie ventriculaire gauche à l'ECG doivent faire soupçonner le diagnostic qui ne sera affirmé que par l'angiocardiographie.

IV - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le problème est celui d'une douleur précordiale brutale ou d'une dyspnée d'apparition soudaine au décours desquelles on découvre un souffle diastolique et des signes d'I.A. périphériques.

A - Insuffisances aortiques acquises

Le diagnostic entre anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche pendant la vie adulte et les insuffisances aortiques acquises est difficile, en pratique seule l'angiocardiographie permettra de lever le doute.

Dans notre 4^e cas, le diagnostic posé fut celui d'insuffisance aortique et maladie mitrale rhumatismale, en grande défaillance cardiaque, seule l'autopsie a permis d'établir le diagnostic.

- L'insuffisance aortique syphilitique est rare de nos jours.

- L'insuffisance aortique bactérienne : nous savons qu'elle peut être associée à l'anévrisme du sinus de Valsalva et provoquer sa rupture.

- La dissection aortique : seule l'angiocardiographie permet de faire le diagnostic.

B - Insuffisances aortiques congénitales : elles se discutent peu.

On discutera la rupture d'un anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans les cavités droites : après la rupture, découverte d'un double souffle maximum au 3^e EIG avec signes d'insuffisance aortique et d'insuffisance tricuspïdienne. Shunt gauche-droit au cathétérisme.

TABLEAU I

N°	Sexe	Age au moment de l'examen	Défaillance cardiaque	T.A.	Signes d'I.A. périphérique	Frémissement	Caractères du souffle	Examen radiologique	E. C. G.
11	F	21 ans	0	12/5	+	+ diastolique	DS 4/6 3e EIG	. Aorte ascendante dilatée . Ventricule gauche à la paroi . Vascularisation pulmonaire normale	/
17	M	15 ans	0	12/0	++	+ diastolique	DS 5/6 max. 2e EID	. Aorte ascendante dilatée ++ . VG ↗ + . Vascularisation pulmonaire normale	H. V. D. H. V. G.
22	M	23 ans	+	12/7	+	+ diastolique	SD 3e EIG { SD : 6/10 SS : 2/10	. Aorte ascendante dilatée ++ . VG ↗ + . Vascularisation pulmonaire normale	H. V. G.
23	M	15 ans	0	12/4	++	+ systolo- diastolique	DS intense perçu dans tout le précordium	. Aorte ascendante dilatée ++ . VG ↗ + . Vascularisation pulmonaire normale	H. V. G.
27	M	20 ans	0	15/4	++	diastolique +	SD 10/10 le long du bord gauche du sternum SS 2/10	. Aorte ascendante dilatée ++ . VG ↗ ++ . Vascularisation pulmonaire normale	H. V. G.
6	M	19 ans	0	18/4	+	diastolique +	SD 4/6 max. F.A. SS 2/6	. Aorte normale . VG ↗ + . Vascularisation pulmonaire normale	H. V. G.
7	M	19 ans	0	14/8	0	0	SD 3/6 max. 3e EIG	. Aorte normale . VG ↗ modéré . Vascularisation pulmonaire normale	Normal

TABLEAU II

N°	Cathétérisme droit	Cathétérisme gauche	Angiocardiographie		Diagnostic anatomique	Vérification du diagnostic	Suites
				Valves	Malformation		
11	VD bas = 40/8 VD haut = 28/5 AP = 28/16	N. F.	N. F.	Normales	Anévrisme racine aortique Fistule AO-VG	Autopsie	Décès per-opératoire
17	VD bas = 120/4 VD haut = 22/1	VG = 117/10	+	Bicusp.	Tunnel aorte VG	Autopsie	Mort subite
22	N. F.	N. F.	N. F.	Anormales	Tunnel AO-VG	Autopsie	Décès endo-cardite d'Osler
23	VD = 33/ ⁻² / ₉ AP = 33/17 CP = 15	VG = 158/ ⁶ / ₁₄ AO = 150/84	+	Normales	Fistule AO-VG	Intervention	IA modérée résiduelle
27	OD = 10 ^{4,5} VD = 24/8 ¹ AP = 24/13 CP = 12	N. F.	+	Bicusp. capot.	Fistule AO-VG	Intervention	IA + +
6	AP = 24 /16	VG = 160/70 AO = 160/65	+	Normales	Anévrisme sinus non coronaire rompu dans le VG	Intervention	Guérison pas de souffle
7	VD = 30/5 AP = 30/15	N. F.	+	Normales	Anévrisme sinus coronaire droit rompu dans le VG	Intervention	Guérison pas de souffle

FORMES INTERMEDIAIRES

Anatomiquement, ce sont des anévrismes du sinus de Valsalva rompus dans la vie foetale. Cliniquement, c'est une insuffisance aortique progressivement massive, mais bien supportée jusqu'à l'âge adolescent, voire adulte jeune. Nous ne pouvons conclure :

- s'il s'agit de "petite" fistule aorte-ventricule gauche rompue pendant la vie foetale;
- s'il s'agit de fistule rompue pendant la première enfance, sans syndrome clinique de rupture.

Cette étude comprend 7 cas; les documents cliniques concernant ces 7 malades sont consignés dans le tableau I; les méthodes utilisées pour le diagnostic sont consignées sur le tableau II.

A - Généralités :

- Pas de malformation cardio-vasculaire dans la fratrie;
- Age - Sexe : 6 cas de sexe masculin, 1 cas de sexe féminin.
7 cas âgés de 15 à 23 ans.

B - Circonstances de découverte :

- Découverte d'un souffle cardiaque lors d'un examen systématique, ce souffle est découvert à l'âge de 3, 4 ans, au plus tard à l'âge de 7 ans.

C - Tolérance fonctionnelle :

- Cette insuffisance aortique qui se développe lentement, est parfaitement bien tolérée lors de l'enfance;

Les premiers signes fonctionnels apparaissent parfois à l'âge adolescent, parfois plus tard, à type de dyspnée d'effort, douleurs sténocardiques.

D - Examen physique :

1 - A l'inspection :

- pas de déformation thoracique,
- pas de syndrome dysmorphique.

2 - Palpation :

- gros cœur à la palpation sur le déplacement de la pointe,
- Palpation du syndrome aortique périphérique,
- Frémissement diastolique dans 6 cas au foyer aortique ou au 3ème FIG.

3 - Auscultation :

- Le rythme est régulier,
- Dans 7 cas, souffle diastolique intense, maximum au foyer aortique ou au 3ème FIG.
- Souffle systolique d'accompagnement modéré.
- Le 2ème bruit aortique est normal,
- le 2ème bruit pulmonaire est normal.

4 - La tension artérielle - Les signes d'insuffisance aortique périphérique ;

- La pression diastolique est basse chez 5 malades.
- Les pouls sont amples chez tous les patients.

E - Radiologie - Radioscopie :

- Dans tous les cas, existe une cardiomégalie d'importance variable. Elle se fait aux dépens du ventricule gauche allongeant l'art inférieur gauche de face.

- L'aorte ascendante est élargie, mais il est important de souligner que cette dilatation ne prend pas le caractère pseudo-anévrysmal de la dilatation de l'aorte ascendante dans l'anévrysme du Valsalva rompu pendant la vie foetale.

- La vascularisation pulmonaire est normale.

- En radioscopie : mouvement de sonnette ventriculo-aortique,
pas d'expansion des artères pulmonaires.

F - L'électrocardiogramme :

Il a été fait chez 5 patients.

Dans un cas, il est normal.

Dans les autres cas, il montre une surcharge diastolique du ventriculaire gauche.

- Des électrocardiogrammes successifs ont montré que cette surcharge était modérée pendant l'enfance pour devenir plus importante pendant l'adolescence.

- Dans un cas (17) surcharge systolique ventriculaire droite.

G - Hémodynamique :

6 cathétérismes droits - 3 cathétérismes gauches.

- trajet de la sonde normal,

- pas de shunt.

- dans 2 cas chute de pression VD - AP : dans un cas (11) négligeable, dans l'autre cas (17) importante : 100 mm Hg de chute de pression.

H - L'angiocardigraphie : faite dans 5 cas. Elle montre :

- une aorte ascendante dilatée,

- un reflux immédiat dans le ventricule gauche,

- Il a été conclu dans 5 cas à anévrysme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche.

- Il faut remarquer que dans le cas n° 7, une angiocardigraphie avait été faite à l'âge de 14 ans et n'avait montré qu'un léger reflux dans le ventricule gauche. 4 ans plus tard, une nouvelle angiocardigraphie montrait la présence d'un anévrisme du sinus de Valsalva.

- Nous ne reppellerons pas les caractéristiques des images angiocardigraphiques décrites dans un paragraphe précédent.

II - EVOLUTION - PRONOSTIC :

Le pronostic spontané est variable :

- dans 2 cas (6 et 7), l'insuffisance aortique est modérée, parfaitement bien tolérée. Seule l'image angiocardigraphique d'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche a incité à la décision chirurgicale.

- dans les autres cas, l'insuffisance devient progressivement massive; des signes fonctionnels apparaissent, dyspnée d'effort, douleurs sténocardiques, les signes électriques et radiologiques se majorent. Le malade est exposé à la mort subite (17) à l'endocardite bactérienne (22) à l'insuffisance ventriculaire gauche.

Le pronostic est transformé par l'intervention chirurgicale :

5 interventions ont été faites ;

- 1 décès (11) mais la malformation était totalement méconnue.

- 4 survivants : 2 guérisons définitives (6 - 7)
dans 2 cas (23 - 27) persistance d'un souffle diastolique immédiatement post-opératoire.

III - DIAGNOSTIC POSITIF

- Pas de malformation cardio-vasculaire dans la fratrie;
- Prépondérance du sexe masculin.
- Découverte à 3, 4 ans d'un souffle cardiaque.

- Bonne tolérance fonctionnelle.
- Double souffle : souffle diastolique intense maximum 3è, 4è EIG.
- Signes d'insuffisance aortique périphériques.
- Rx : . coeur augmenté de volume aux dépens du VG.
 - . Aorte ascendante élargie.
 - . Vascularisation pulmonaire normale.
- ECG : Hypertrophie ventriculaire gauche diastolique se majorant pendant l'adolescence.
Parfois signes de surcharge systolique ventricule droit.
- Cathétérisme :
 - . pas de trajet anormal
 - . pas de shunt
 - . parfois sténose infundibulaire importante.
- Angiocardiographie :
 - . Aorte ascendante dilatée.
 - . Reflux immédiat dans le VG.
 - . aspects : - image d'anévrisme

IV - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A - Insuffisance aortique acquise :

- Insuffisance aortique rhumatismale : elle ne survient guère avant l'âge de 4 ans, il y a parfois un contexte clinique, crise de rhumatisme articulaire aiguë, angines fréquentes, scarlatine, chorée.

L'I.A. survient tantôt au décours de la crise, tantôt longtemps après; l'hypertrophie-dilatation du VG se développe lentement. Elle est souvent associée à une autre lésion valvulaire : atteinte mitrale surtout.

Au moindre doute, l'angiocardiographie fera le diagnostic.

B - Insuffisance aortique congénitale

(Cf. anévrismes du sinus de Valvula rompus dans la vie foetale).

ETIOPATHOGENIE

Deux théories ont été envisagées pour le tunnel aorte-ventricule gauche : origine acquise ou congénitale.

I - Théorie acquise :

La lésion acquise serait une rupture de l'aorte avec hématome disséquant, clivant le septum inter-ventriculaire et s'ouvrant dans le ventricule gauche.

1 - Dans le cadre d'un syndrome de MARFAN

En sa faveur : Dilatation fusiforme de l'aorte ascendante,
Dilatation de tous les sinus de Valsalva (COOLEY)
Anomalies des valves aortiques (SOULIE)
Anomalies histologiques (COOLEY, SOULIE) de l'aorte
initiale :

- diminution des fibres élastiques
- aspect de média-nécrose kystique.

Anomalies histochimiques (COOLEY)

- Excès d'acides mucopolysaccharidiques.

Contre : absence de stigmates cliniques chez le malade et sa fratrie,
découverte extrêmement précoce du double souffle dans le tunnel
aorte-ventricule gauche.

2 - Dans le cadre d'un rétrécissement aortique :

Mac RUSICK (35), dans le cadre du rétrécissement aortique calcifié, a montré qu'au bout d'un certain temps d'évolution, il se produit une média-nécrose kystique de l'aorte ascendante, avec rupture incomplète et formation d'anévrisme sacculaire qui secondairement se rompent dans les cavités cardiaques.

Ceci est dû à un phénomène hémodynamique.

Dans nos observations, il y a une sténose aortique serrée et deux sténoses aortiques légères.

II - Théorie congénitale :

La découverte précoce d'un double souffle, les anomalies associées (bicuspidie, canal artériel, persistance du foramen ovale) suggèrent une origine congénitale.

1 - Artère coronaire anormale :

évoquée sur la continuité de la média aortique dans le canal (LEVY -30). Il pourrait s'agir d'une artère coronaire accessoire communiquant avec le ventricule gauche par une sinusofide élargie du myocarde. Mais l'histologie du canal n'est pas celle d'une artère coronaire et si une artère coronaire anormale a une origine aberrante, elle a une distribution normale.

2 - Equivalent d'un anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche pendant la vie foetale comme le suggère la fibrose endocardique et myocardique sous-jacente à la jonction entre tunnel et ventricule gauche (COOLEY- 9). MORGAN (37) défendant cette théorie, donnent la même explication embryologique que pour les anévrismes du sinus de Valsalva. Le cloisonnement des ventricules aboutissant à la formation du septum inter-ventriculaire, résulte de 3 ébauches distinctes qui viennent confluer au niveau de la portion fibreuse du septum. Ce sont :

- le septum inférius, qui naît de la partie inférieure de la cavité ventriculaire,
- le septum bulbaire qui continue vers le bas la lame spirale séparant l'aorte de l'artère pulmonaire,
- enfin, le septum intermedium né des bourgeons bulbaires.

Si la fusion est incomplète, un défaut septal haut situé en résulte (communication inter-ventriculaire); si la fusion est déficiente, il en résulte une zone de moindre résistance dans la région des sinus de Valsalva. Dans le tunnel aorte-ventriculaire gauche, il y aurait la même explication embryologique, mais la lésion ne serait pas strictement limitée au sinus. Secondairement, les hautes pressions dans l'aorte, les zones de turbulence, seraient à l'origine du développement du tunnel.

3 - Rupture d'un anévrisme localisé, de la région supra-valvulaire, dans le cadre d'un rétrécissement sus-valvulaire aortique :

M.M. BOVE et SCHWARTZ (4) pensent que la principale caractéristique de la malformation est cette bande fibreuse séparant le sinus aortique droit de l'orifice supérieur du tunnel; il s'agirait d'une variété de rétrécissement supra-valvulaire aortique, il y aurait développement d'un anévrisme supra-valvulaire dont la rupture ou dissection conduirait au ventricule gauche.

De récentes observations cliniques et expérimentales impliquant le métabolisme de la vitamine D dans la production de lésions supra-valvulaires aortiques, suggèrent que cette région est susceptible d'altérations par des facteurs aussi bien exogènes que génétiques.

4 - Notre conception est de considérer le tunnel aorte-ventricule gauche comme la rupture d'un anévrisme du sinus de Valsalva dans le ventricule gauche, pendant la vie foetale ou dans les premières années de la vie :

Deux théories principales ont été envisagées pour éclairer l'histogénèse de l'anévrisme congénital du sinus de Valsalva :

a) Théorie embryologique : Maud ABBOTT, MALL, JOHNS et LONGLEY (26).

Le cloisonnement des ventricules aboutissant à la formation du septum inter-ventriculaire résulte de 3 ébauches distinctes qui viennent confluer au niveau de la portion fibreuse du septum; ce sont :

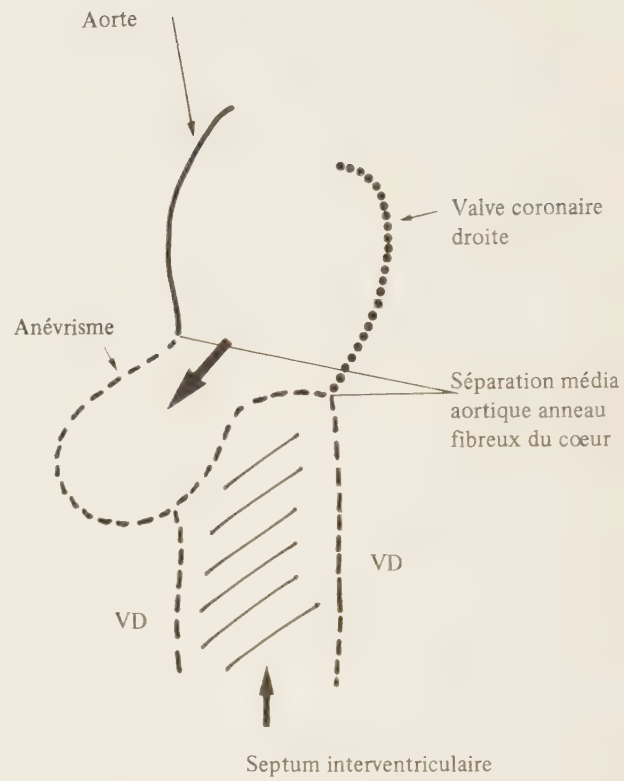
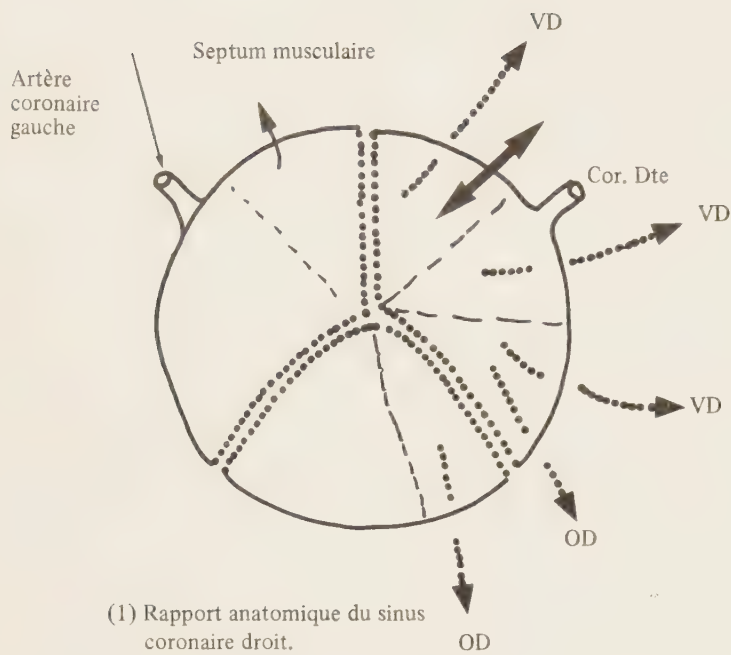
- le septum inferius qui naît de la partie inférieure de la cavité ventriculaire,
- le septum bulbaire qui continue vers le bas la lame spirale séparant l'aorte et l'artère pulmonaire.
- enfin, le septum intermedium né des bourgeons bulbaires.

La malformation serait liée à l'absence de fusion de la lame spirale et des bourgeons bulbaires. Si la fusion est incomplète, il en résulte une communication inter-ventriculaire haute située, si la fusion est déficiente, il en résulte une zone de moindre résistance dans le sinus de Valsalva; secondairement, les hautes pressions dans l'aorte, les zones de turbulence seraient à l'origine du développement et de la rupture de l'anévrisme. Deux sinus de Valsalva sont en rapport avec le septum bulbaire, ce sont les sinus coronaire droit et non coronaire. Cette théorie est controversée parce que :

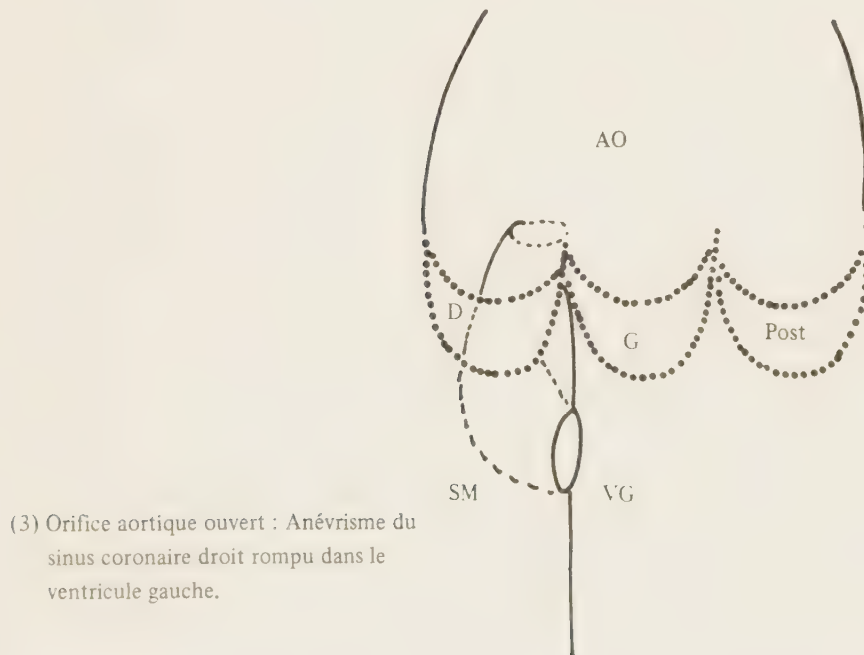
- il existe des anévrismes du sinus coronaire gauche,
- cette fusion se produit vers la 7ème semaine du développement foetal, longtemps avant la différenciation des tissus; or, EDWARDS et BURCHELL ont montré que l'histopathologie de la lésion est une séparation de la média aortique de l'anneau fibreux valvulaire.

b) En effet, la seconde théorie repose sur des constatations anatomo-pathologiques (VENNING (58), EDWARDS, BURCHELL (15)).

L'évagination de la paroi du sinus se fait en une zone de faiblesse de la racine aortique dont la média est interrompue et n'atteint pas l'anneau fibreux aortique. Cette anomalie s'inscrit dans le cadre plus vaste des déficiences anatomiques entre la racine de l'aorte et le coeur.



(2) Coupe correspondant à la flèche sur le schéma 1.
an. du sinus coronaire droit développé aux dépens du V.D.



Cette théorie supporte mieux l'explication des lésions, mais elle n'est étayée par aucun élément embryologique.

Les anévrismes congénitaux du sinus de Valsalva se développent aux dépens d'un seul sinus, dans la majorité des cas, il s'agit du sinus coronaire droit, parfois du sinus non coronaire, exceptionnellement du sinus coronaire gauche. La rupture se fait dans les cavités droites. La lésion histologique essentielle est une séparation de la média aortique de l'anneau fibreux valvulaire.

Nos propres constatations sont presque respectées; dans la majorité de nos observations, l'anévrisme du sinus de Valsalva se développe aux dépens du sinus coronaire droit, dans un cas, il se développe aux dépens du sinus non coronaire, mais :

- a) la rupture se fait vers le ventricule gauche,
- b) la partie extra-cardiaque ou proximale de l'anévrisme est constituée de fibres élastiques.

Tentons d'expliquer ces dissemblances :

a) . Un anévrisme congénital du sinus coronaire droit se développe dans la partie basse du sinus, au niveau de la zone de jonction entre la paroi aortique du sinus et l'anneau fibreux valvulaire; il se développe vers les cavités droites parce qu'anatomiquement il répond au ventricule droit et à l'oreillette droite (schémas 1 et 2). Nous avons vu que l'orifice supérieur de l'anévrisme du sinus coronaire droit rompu dans le ventricule gauche est situé dans la partie supérieure de ce sinus, parfois contré par la commissure entre valves coronaires droite et gauche, le plus souvent s'étendant de cette commissure vers la partie moyenne et supérieure de ce sinus; la séparation entre paroi aortique et anneau fibreux valvulaire se fait donc entre la partie haute et la plus gauche du sinus coronaire droit et la ligne supérieure et antérieure d'attache de la valve coronaire droite. L'anévrisme se développera donc préférentiellement vers le ventricule gauche et pour se faire, il disséquera le septum inter-ventriculaire musculaire. (voire schémas 1 et 3).

Schéma a

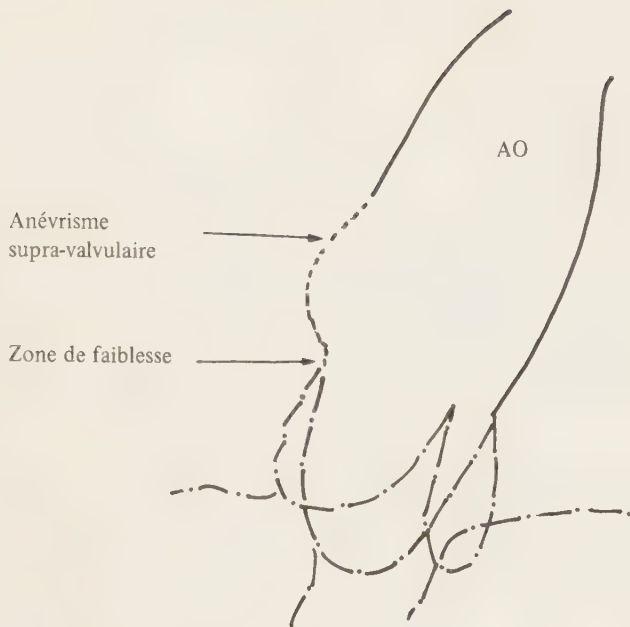
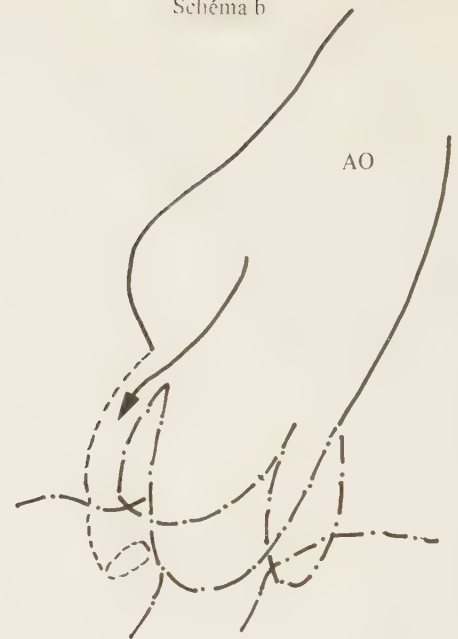


Schéma b

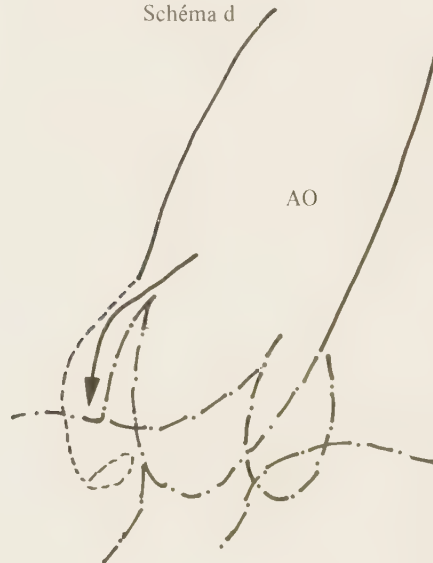


Anévrisme du sinus de Valsalva rompu pendant la vie foetale.

Schéma c



Schéma d



Anévrisme du sinus de Valsalva rompu pendant la vie adulte.

L'anévrisme pourra faire saillie à ce niveau de façon si importante qu'il limitera la capacité d'éjection du ventricule droit; nous ne nous étonnerions pas si certains anévrismes se rompent secondairement dans le ventricule droit.

b) -La lésion histologique essentielle de l'anévrisme congénital du sinus de Valsalva est une séparation entre la média aortique et l'anneau fibreux valvulaire; or, la partie proximale de l'anévrisme dans les quelques cas étudiés de tunnel aorte-ventricule gauche est constitué de fibres élastiques; il est probable que le traumatisme de l'ondée sanguine diastolique et systolique n'a pas encore altéré cette paroi anévrismale chez le sujet très jeune; quelques années plus tard, l'anévrisme sera constitué de tissu hyalin et fibreux? Une argumentation en faveur de cette conception nous est apportée par la découverte histologique dans un cas (BOVE et SCHWARTZ) de tissu valvulaire dans la partie proximale d'un anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans la vie foetale, vestige probable de la séparation de la média aortique de l'anneau fibreux valvulaire.

Nous ignorons pourquoi les anévrismes congénitaux du sinus de Valsalva rompus dans le ventricule gauche se rompent plus fréquemment lors de la vie foetale ou dans les premières années de la vie que lors de la vie adulte; mais nous essaierons de présenter le mécanisme de cette rupture.

Nous supposons que lors de la vie foetale, il existe non pas une déficience entre la paroi aortique et l'anneau fibreux de la valve, mais une séparation précoce de la média aortique et de l'anneau fibreux valvulaire. Dans un premier temps, le stress constant de la pulsation aortique sur cette zone de faiblesse entraînera le plus souvent la formation d'un anévrisme de la région supra-valvulaire; secondairement il y aura une séparation franche entre la média aortique et l'anneau fibreux de la valve et formation de l'anévrisme du sinus de Valsalva qui disséquera le septum interventriculaire musculaire pour pénétrer dans le ventricule gauche. (Schémas a et b).

Nous expliquons donc la présence de la bande fibreuse séparant l'orifice supérieur de l'anévrisme du sinus de Valsalva comme le résultat de l'affrontement du tissu valvulaire et du tissu aortique. Par la suite, à la base de l'aorte, il y a des zones de turbulence plus marquées et des zones de forte pression qui entraînerait une dilatation massive de l'aorte ascendante; nous pensons donc que l'aspect pseudo-anévrismal de l'aorte ascendante est le résultat d'un phénomène purement hémodynamique. L'aorte ascendante dans les anévrismes du sinus de Valsalva rompus précocément dans la vie, développés lentement au cours de l'enfance, n'a pas ce caractère pseudo-anévrismal; elle est élargie certes, mais de façon cylindrique, identique à celles des insuffisances valvulaires acquises.

Il faut signaler que dans 2 cas (15, 20) la séparation entre la paroi aortique et l'anneau fibreux valvulaire, crée d'emblée une communication directe entre l'aorte et le ventricule gauche, sans interposition d'anévrisme; c'est une véritable fistule aorte-ventricule gauche sans sac anévrismal.

Les anévrismes du sinus de Valsalva rompus dans le ventricule gauche et bien supportés cliniquement jusqu'à l'âge de 18 - 20 ans, nous ne pouvons savoir si ils correspondent :

- à de "petites communications" aorte-ventricule gauche établies lors de la vie foetale.
- à des communications aorte-ventricule gauche établies dans les premières années de la vie sans syndrome clinique de rupture.

Quant aux anévrismes du sinus de Valsalva rompus lors de la vie adulte, il s'agit probablement de déficience moins importante entre la média aortique et l'anneau fibreux de la valve, établie peut être lors de la vie foetale; le stress constant de l'ondée sanguine sur cette zone de faiblesse mettra plusieurs années avant de créer un anévrisme du sinus de Valsalva qui secondairement se rompra dans le ventricule gauche. (schémas c et d, page 6)

L'étiologie de cette malformation est inconnue. Certains spéculent que les anévrismes congénitaux du sinus de Valsalva représentent des formes frustes du syndrome de Marfan, sur des arguments biologiques : métachromasie de la substance fondamentale, anomalies de coloration au P.A.S., signant la perturbation du métabolisme des polysaccharides; de même certains voient dans la dilatation fusiforme de l'aorte ascendante, un signe du syndrome de Marfan.

Dans 2 de nos cas (16 - 22), à l'examen histologique de l'aorte ascendante, il y a présence d'acides mucopolysaccharidiques; nous pensons que l'aspect "pseudo-anévrismal" de l'aorte ascendante, est la conséquence de phénomènes hémodynamiques. Nous n'avons pas d'arguments suffisants pour infirmer ou confirmer le syndrome de Marfan.

INTERVENTIONS CHIRURGICALES

N°	Opérateurs	Date	Age	Mode assèchement cavités cardiaques	▲g per-opératoire	Lésions associées	Technique	Suites opératoires immédiates	Suites ultérieures
12	LEVY	1962	10 ans	CEC sans perfusion coronaire	Tunnel Aorte Ventre, Gauche	. Rétrécissement aortique . Rétrécissement pulmonaire	. Fermeture orifice supérieur points par points . Commissurotomie pulmonaire et aor- tique	Décès post-opératoire dd à erreur de réani- mation	/
13	LEVY	1962	3 ans	CEC + perfusion coronaires	Tunnel Aorte Ventre, Gauche	/	. Fermeture orifice supérieur points par points	. Guérison pas de souffle	/
14	LEVY	1962	5 ans	CEC + perfusion coronaires	Tunnel Aorte Ventre, Gauche		. Fermeture orifice supérieur points par points	. Guérison pas de souffle	/
6	SHUMAKER	1962	19 ans	CEC + perfusion coronaires	Anévrisme sinus non coronaire rompu dans le VG	/	. Fermeture orifice supérieur avec Teflon	. Guérison pas de souffle	1 an après : pas de souffle
7	SCOTT	1962	19 ans	CEC + perfusion coronaires	Anévrisme sinus coron. Droit rom- pu dans le VG	/	. Fermeture points par points orifices supérieur et inférieur	. Guérison pas de souffle	/
16	COOLEY	1965	16 mois	CEC + perfusion coronaires	Tunnel Aorte Ventricule gauche	. Rétrécissement aortique serré	. Fermeture points par points orifice supérieur	. Décès post-opératoire dd à sténose aortique méconnue	/
19	BOVE	1966	3 ans	CEC + perfusion des coro- naires	Tunnel Aorte VG	/	. Fermeture points par points orifice supérieur	. Guérison pas de souffle	/
23	DUBOST	1965	15 ans	CEC + perfusion des coro- naires	Tunnel Aorte-VG	Dilatation de l'anneau aort.	. Fermeture orifices supérieur et infé- rieur	. SD 526/10 5 à 6/10 . TA = 12/7 . Syndrome IA + mais ↓ du volume cardiaque; ↓ de l'HVG électrique	/
24	BINET	1966	7 ans	CEC + perfusion coronaire	Malformation de l'orifice aortique	Sténose aortique mo- dérée	. Mise en place d'une prothèse de Starr.	. SD = 5/10 . TA = 13/7 . ↓ volume cardiaque; HVG électrique	4 ans après : - aucun signe fonction- nels - SD 5/10 - SS : 4/10 - TA = 12/6
25	BINET	1968	7 ans	CEC type Kay-cross	Tunnel Aorte-VG	Sténose infundibulai- re ++ dd à saillie in- tra-cardiaque du tun- nel	. Fermeture points par point orifice supérieur; Patch en Dacron orifice inférieur	Décès post-opératoire dd à erreur de réani- mation	/
26	BINET	1968	6 ans	CEC type Kay-cross	Tunnel Aorte-VG	/	. Mise en place patch en Dacron (voir schéma)	. SD = 1 à 2/10 . TA = 11/6	4 mois après : - ↓ signes fonc. - SD = 4/10 - TA = 9/6 - / nette du vol. car. et HVG élec.
27	DUBOST	1969	20 ans	CEC protection myocard, Sérum glacé	Tunnel Aorte-VG	. Capotage valve . Dilatation anneau aortique	. Fermeture orifice supérieur orifice inférieur . Mise en place d'une prothèse de Starr.	→ Nécrose antéro- latérale en fin d'inter- vention SD = 2 à 3/10 TA = 12/415 TA = 12/4,5	8 mois après : . Dyspnée effort 1er étage (inchangée par rapport et pré- op.) . Douleurs coron. effort

TRAITEMENT - POSSIBILITES CHIRURGICALES

I - TRAITEMENT MEDICAL

L'intérêt de la malformation réside dans sa possibilité chirurgicale; néanmoins, il ne faudra pas pour autant négliger le traitement médical.

- (- traitement digitalo-diurétique lors d'insuffisance cardiaque
- (- traitement antibiotique en cas de fièvre.

II - TRAITEMENT CHIRURGICAL

Avant toute indication chirurgicale, le malade devra être exploré pour faire le diagnostic anatomique le plus exact possible et pour dépister toute malformation associée. On fera :

- Cathétérisme droit : qui pourra montrer une éventuelle sténose pulmonaire ou infundibulaire.

canal artériel.

- surtout, angiocardiographie sus-sigmoïdienne avec prises de pression dans les cavités gauches, qui montre :

- aspect de l'anévrisme,

- aspect de l'orifice aortique :

- anneau : élargi ou non

- valves aortiques : éventuelle sténose aortique, capotage d'une valve.

- Aspect de l'aorte ascendante, du ventricule gauche,
- Degré de la fuite.

L'étude des interventions chirurgicales portent sur 12 cas; ces interventions concernent des anévrismes du sinus de Valsalve rompus dans le ventricule gauche pendant la vie foetale ou dans les premières années de la vie (6, 7, 23, 27).

A - Indications opératoires :

- Dans l'anévrisme du sinus de Valsalva rompu pendant la vie foetale, l'indication opératoire a été portée parfois sur les signes fonctionnels, mais le plus souvent, sur les signes électriques, radiologiques, angiocardiographiques traduisant une insuffisance aortique massive;
- Dans l'anévrisme du sinus de Valsalve rompu dans les premières années de la vie, l'indication opératoire a été portée dans 2 cas sur l'image angiocardiographique d'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche, alors que l'insuffisance aortique était modérée (6, 7). Dans 2 cas, l'indication opératoire a été portée sur l'importance de la régurgitation aortique (23, 27).

B - Voie d'abord :

- Sternotomie médiane verticale, dans tous les cas.

C - A l'ouverture du péricarde :

- L'aorte ascendante : dilatation fusiforme, parfois pseudo-anévrysmale de l'aorte ascendante; dans 2 cas, l'aorte est normale (6, 7).
- La malformation : L'anévrisme se développe dans 11 cas aux dépens du sinus coronaire droit, dans un cas aux dépens du sinus non coronaire (6). La malformation est apparue sous 2 aspects différents :

- Double saillie anévrismale :

C'est le cas le plus fréquent.

- La première saillie est un anévrisme de la face antérieure de la racine aortique, au-dessus des artères coronaires, descendant le long du bord droit de l'aorte, s'insinuant entre interstice aorte-artère pulmonaire. L'origine de l'artère coronaire droite peut être incluse dans cette dilatation initiale.

- La seconde saillie au niveau de l'infundibulum pulmonaire correspond à l'anévrisme du sinus coronaire droit.

- Saillie anévrismale unique sinus de Valsalva

Répondant à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire, entre interstice aorte-artère pulmonaire puis à l'infundibulum pulmonaire.

Dans un cas, cette saillie anévrismale était particulièrement importante repoussant l'infundibulum pulmonaire vers la gauche, sur la face antérieure du coeur (25).

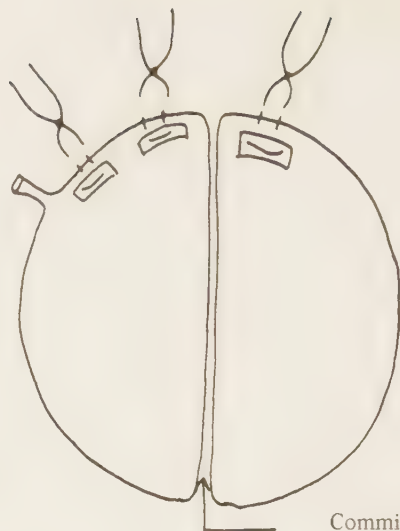
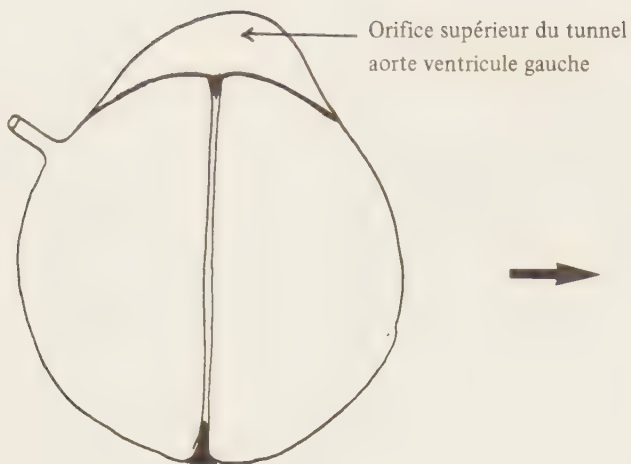
- Dans tous les cas, frémissement systolo-diastolique au niveau de la face antérieure de la racine aortique.

- Il faudra étudier l'origine de l'artère coronaire droite au contact ou non de la saillie anévrismale.

- Prise des pressions dans les cavités gauches : elle est indispensable, car une sténose aortique peut être méconnue la fistule aorte-ventricule gauche constituant une voie de décharge pour la sténose aortique.

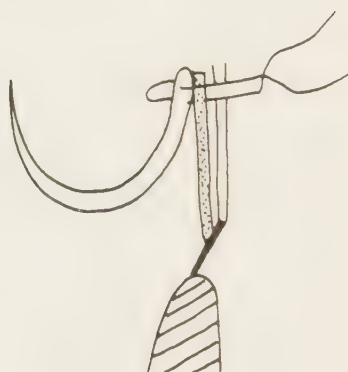
D - Après mise en route de la circulation extra-corporelle cave-fémorale (pas de canulation de cette aorte fragilisée).

Cas n° 24

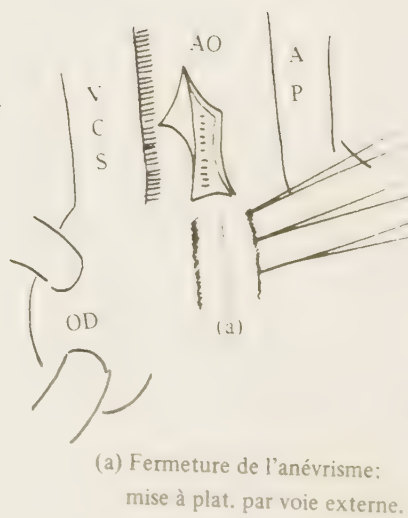
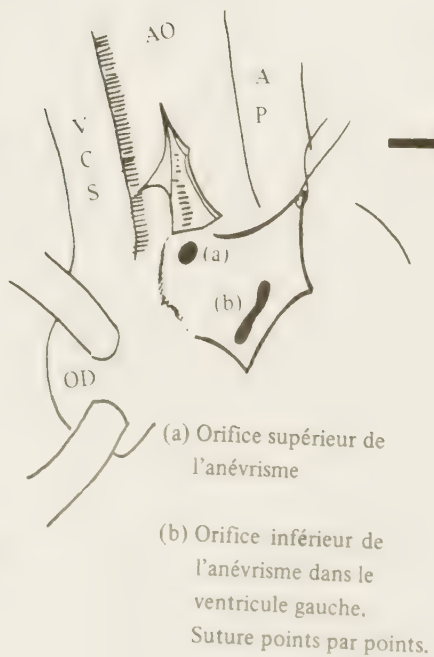
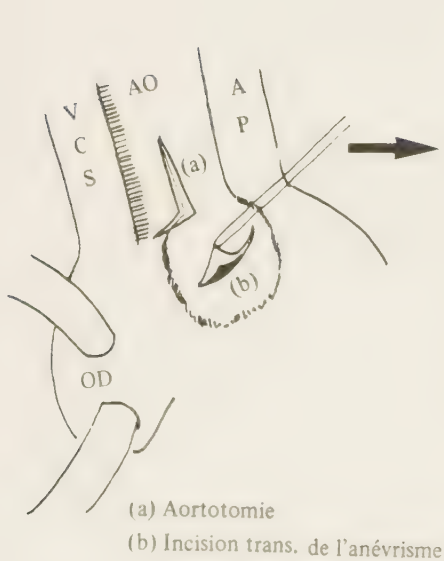


Tentative de commissurotomie
et de valvuloplastie

Cas n° 26



Cas n° 7



Protection myocardique assurée par réfrigération locale.

Clampage aortique et aortotomie qui permettent d'apprécier :

1 - L'orifice supérieur de l'anévrisme situé en avant et au-dessus de la commissure entre valves coronaires droite et gauche, parfois centré par elle, le plus souvent s'étendant vers la droite dans la partie supérieure du sinus de Valsalva.

BOVE et SCHWARTS soulignent la présence d'une bande fibreuse séparant l'orifice supérieur de l'anévrisme, du sinus de Valsalva.

Le diamètre de l'orifice supérieur varie de 0,5 cm à 1,5 cm.

2 - Inventaire de l'appareil aortique :

- Etat de l'anneau aortique : élargi ou non.
- Etat des valves : capotage...
- Etat des sinus de Valsalva.

E - Technique de fermeture de la fistule aorte-ventricule gauche.

2 sortes d'interventions ont été faites :

1 - Fermeture de l'orifice supérieur de l'anévrisme, dans 7 cas :

- LEVY et LILLEHEI (30) ferment par points séparés l'orifice supérieur;
- BOVE et SCHWARTS (4) font de même en passant leurs points à travers la bande fibreuse adjacente au sinus de Valsalva.

- Dr. BINET et LANGLOIS mettent en place un patch en dacron (voir schéma 26).

- Il faut signaler que dans un cas (schéma 24), Drs. BINET et LANGLOIS essayèrent de fermer l'orifice supérieur par 3 points en C sur feutre de teflon, mais à la prise des pressions, gradient important entre ventricule gauche et aorte imposant la mise en place d'une prothèse de STARR.

2 - Fermeture de l'orifice supérieur et inférieur de l'anévrisme.

5 cas.

Ch. DUBOST (23, 27) :

- On attire vers l'aorte, la partie la plus distale de cette fistule; à ce niveau mise en place d'une couronne de points séparés qui vont servir à fixer une plaque de teflon qui va assurer l'oblitération hermétique de l'orifice ventriculaire de la fistule; 2 rangs supplémentaires de suture vont être placés de l'aval vers l'amont, c'est-à-dire du ventricule vers l'aorte, de manière à assurer la suppression de la communication anormale et d'autre part pour affaïsser la cavité distendue. Fermeture de l'orifice supérieur par un surjet.

Le capotage d'une valve aortique dans un cas (27) a nécessité la mise en place d'une prothèse de Starr.

Docteurs BINET et LANGLOIS (25) :

Anévrisme du sinus coronaire droit avec sténose infundibulaire sévère.

- Fermeture par points séparés de l'orifice supérieur; incision de la saillie anévrismale infundibulaire, découverte de l'orifice inférieur. Ressemblant à un orifice de CIV. Fermeture de cet orifice par un patch en dacron et fermeture de l'anévrisme sur une attelle de teflon.

SCOTT (7) incision transversale de l'anévrisme ce qui permet de fermer par points séparés l'orifice supérieur et l'orifice inférieur de cette communication.

F - Traitement de la poche anévrismale :

- Le traitement de l'anévrisme du sinus de Valsalva (saillie infundibulaire pulmonaire) se fait :

- affaïssement par voie endo-aortique (cf. DUBOST).

- Mise à plat et suture par voie externe (cf. BINET - SCOTT).

- Le traitement de la poche anévrismale de la face antérieure de la racine aortique se fait :

- série de points en V noués sur feutre de teflon (DUBOST).

G - Il est fondamental de traiter les lésions associées :

- Insuffisance aortique valvulaire : prothèse de STARR (27),
- Insuffisance aortique par dilatation de l'anneau,
- Rétrécissement aortique : commissurotomie aortique,
- Rétrécissement pulmonaire par commissurotomie : cas (12) mais ce rétrécissement pulmonaire orificiel était probablement dû à la saillie anévrysmal du sinus de Valsalva.

H - Résultats :

1 - Décès : 3 décès (12,16,25)

- (12) décès post-opératoire attribué à erreur de réanimation.
- (25) décès post-opératoire attribué à erreur de réanimation.
- (16) décès per-opératoire. COOLEY l'attribue à rétrécissement aortique méconnu.

2 - Survivants :

- dans 5 cas, pas de souffle, évolution satisfaisante (13,14,6,7,19).
- dans 4 cas, persistance d'un souffle diastolique (23,24,26,27) immédia-
tement post-opératoire.

a) Dans 2 cas (24,27), persistance d'un souffle diastolique après pose d'une prothèse de STARR, ce qui pose le problème :

- d'une désinsertion,
- d'une réouverture de la fistule.

b) Dans 2 cas (23,26) persistance d'un souffle diastolique, ce qui pose le problème :

- d'une fuite orificielle :
 - soit par l'anneau aortique
 - soit par tiraillement d'une valve aortique
- d'une réouverture de la fistule.

I - CONCLUSION :

L'expérience chirurgicale en matière d'anévrisme du sinus de Valsalva rompu . dans le ventricule gauche repose sur 12 interventions. La circulation extra-corporelle avec réfrigération locale permet seule un abord et un temps suffisant pour mener à bien l'intervention.

Il s'agit d'une intervention difficile qui consiste :

1) - A fermer les orifices supérieur et inférieur de la fistule aorte-ventricule gauche, sans perturber le jeu des valvules sigmoïdes aortiques.

2) - Le traitement des lésions associées est fondamental :

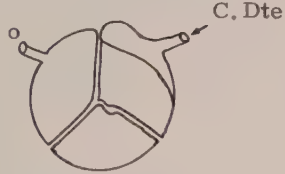
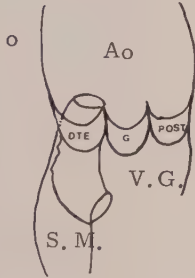
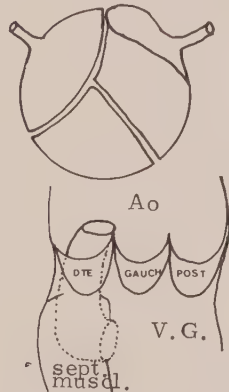
- la présence d'une insuffisance aortique valvulaire et d'une dilatation de l'anneau aortique a nécessité la mise en place d'une prothèse de STARR (27).

- présence fréquente d'une dilatation de l'anneau aortique.

- commissurotomie en cas de sténose aortique.

Il faut déplorer dans cette série 3 décès : 2 sont attribués à des erreurs de réanimation, le 3e à une sténose aortique méconnue ; 4 cas posent le problème, non encore résolu, d'un souffle diastolique immédiatement post-opératoire.

De toutes façons, les risques chirurgicaux apparaissent largement acceptables en regard de l'évolution spontanée.

	ANEVRISME DU SINUS DE VALSALVA ROMPU DANS LA VIE ADULTE (5 cas)	ANEVRISME DU SINUS DE VALSALVA ROMPU DANS LA VIE FOETALE (ou tunnel Aorte - VG) - 20 cas.
ETIOPATHOGENIE	Séparation entre média aortique et anneau fibreux aortique valvulaire. Séparation s'effectue <u>dans partie supérieure du sinus coronaire droit.</u> Anévrisme du sinus de Valsalva se développe au cours des années et secondairement se rompt dans VG, lors de la vie adulte. Certains spéculent que les anévrismes congénitaux du sinus de Valsalva représentent des formes frustres du syndrome de Marfan.	Séparation entre média aortique et anneau fibreux aortique valvulaire. Séparation s'effectue dans partie supérieure du sinus coronaire droit. Fistule Aorte-VG se constitue <u>d'un seul tenant</u> lors de la vie foetale.
ANATOMIE	1 - <u>Aspect extérieur</u> : saillie anévrismale unique du sinus coronaire droit répondant à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire puis à l'infundibulum pulmonaire.  2 - <u>Orifice supérieur fistule Ao - VG</u> : - Au niveau ou au-dessus et en avant de la commissure entre valves coronaires droite et gauche, s'étend de cette commissure vers la partie moyenne et supérieure du sinus coronaire droit. 3 - <u>Trajet</u> : - extra-cardiaque : anévrisme du sinus de Valsalva répond à l'infundibulum pulmonaire. - intra-cardiaque : sac anévrismal individualisé disséquant le septum musculaire. - Terminaison : sous la valve coronaire droite. 	1 - <u>Aspect extérieur</u> : Double saillie anévrismale l'une en continuité avec l'autre. - première saillie : anévrisme face antérieure de la racine aortique descendant le long du bord droit de l'aorte; - Deuxième saillie : anévrisme du sinus de Valsalva répondant à l'origine du tronc de l'AP puis à l'infundibulum pulmonaire. 2 - <u>Orifice supérieur de la fistule Ao - VG</u> : - au niveau ou au-dessus et en avant de la commissure entre valves coronaires droite et gauche,.... - l'origine de l'artère coronaire droite peut siéger au-dessus, au-dessous ou au même niveau que l'orifice supérieur de cette fistule. 3 - <u>Trajet</u> : - extra-cardiaque : anévrisme du sinus de Valsalva saille dans la région infundibulaire pulmonaire (flèche) - intra-cardiaque : dissection du septum inter-ventriculaire musculaire. - Terminaison : sous la valve coronaire droite. 
CLINIQUE	- Syndrome de rupture, chez un adulte; - Découverte d'un souffle diastolique. - Signes d'insuffisance aortique périphérique. - T.A. : différentielle élargie.	- I.A. massive, rarement chez le nourrisson, le plus souvent chez l'enfant, parfois chez l'adulte jeune. - Souffle diastolique intense. - Signes d'insuffisance aortique périphérique. - T.A. : différentielle élargie.
Rx	- Dilatation des cavités cardiaques, prédominant VG. - Aorte ascendante normale ou modérément dilatée.	- Aorte ascendante "pseudo-anévrismale". - Ventricule gauche augmenté.
E. C. G.	- Normal ou HVG modérée.	- HVG.
Angio.	- Opacification d'une saillie en regard de la racine de l'aorte.	- Opacification d'une saillie en regard de la racine aortique.
EVOLUTION	- Survenue dans les mois qui suivent le syndrome de rupture, d'une insuffisance cardiaque rapidement évolutive.	- I.A. massive avec risques de <u>mort subite</u>, défaillance cardiaque gauche, endocardite d'Osler.
CHIRURGIE	Aucune intervention chirurgicale n'a été faite.	- 12 interventions - CEC - protection myocardique. - Traitement de la fistule : fermeture orifice supérieur - orifice inférieur. - Traitement des lésions associées : capotage de valve dilatation de l'anneau prothèse de Starr. sténose aortique - Résultats : 3 décès - 5 cas posent le problème non encore résolu <u>d'un souffle diastolique post-opératoire.</u>

CONCLUSION

Nous avons eu l'occasion d'observer trois cas de communication anormale entre l'aorte et le ventricule gauche. Tous trois ont été opérés : deux l'ont été avec succès, le troisième est décédé et a pu être vérifié.

Nos recherches nous ont permis de retrouver dans la littérature vingt-deux cas comportant une lésion analogue ou voisine. Certains de ces cas sont étiquetés "anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche", d'autres, à la suite de la publication de Lévy en 1963, "tunnel aorte-ventricule gauche".

Une étude critique des cas publiés et de nos cas personnels, nous amène à penser qu'il s'agit d'une seule et même malformation, que nous proposons d'appeler : anévrisme congénital du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche. Les quelques différences, anatomo-pathologique, clinique entre ces deux malformations, sont dues à ce que la rupture dans le ventricule gauche, s'effectue soit dans la vie foetale, soit lors de la vie adulte.

Voici quelles sont les principales caractéristiques de cette malformation congénitale :

Etiopathogénie : un anévrisme congénital du sinus de Valsalva se développe en une zone de faiblesse de la racine aortique, dont la média est interrompue et n'atteint pas l'anneau fibreux aortique. L'anévrisme intéresse dans la majorité des cas, le sinus coronaire droit.

Dans nos cas, la séparation entre la paroi aortique et l'anneau fibreux aortique s'effectue dans la partie supérieure du sinus coronaire droit; l'anévrisme se développe donc vers le septum inter-ventriculaire musculaire et le ventricule gauche, structures cardiaques auxquelles il répond anatomiquement. Lors de la vie foetale, la séparation entre la paroi aortique et l'anneau fibreux valvulaire est importante, l'anévrisme du sinus de Valsalva se constitue rapidement, dissèque le septum pour pénétrer dans le ventricule gauche. C'est le cas le plus fréquent. Quant aux anévrismes rompus lors de la vie adulte, il s'agit de déficience moins importante entre la paroi aortique et l'anneau aortique; le stress constant de l'ondée sanguine sur cette zone de faiblesse mettra plusieurs années avant de créer un anévrisme qui, secondairement, se rompra dans le ventricule gauche.

Anatomie :

L'anévrisme se développe aux dépens du sinus coronaire droit, dans vingt quatre cas :

Aspect extérieur :

Deux saillies anévrismales, l'une en continuité avec l'autre : la première saillie est un anévrisme de la face antérieure de la racine aortique; la seconde saillie est l'anévrisme du sinus de Valsalva qui répond d'abord à l'origine du tronc de l'artère pulmonaire, puis à l'infundibulum pulmonaire.

Orifice supérieur de l'anévrisme :

Il est situé au niveau ou au-dessus et en avant de la commissure entre valves coronaires droite et gauche; parfois, l'orifice est centré par cette commissure, le plus souvent, il s'étend de cette commissure vers la partie moyenne et supérieure du sinus coronaire droit.

Trajet :

extra-cardiaque : l'anévrisme répond à l'infundibulum pulmonaire.

intra-cardiaque : dissection de la partie haute du septum
inter-ventriculaire musculaire.

Terminaison :

Sous la valve coronaire droite, au niveau de l'interstice entre valves coronaires droite et gauche.

L'aspect anatomique de l'anévrisme rompu dans la vie adulte ne diffère qu'en deux points :

- il n'y a pas d'anévrisme de la racine aortique,
- le trajet anévrisimal est bien individualisé dans son trajet intra-cardiaque.

Clinique :

Le diagnostic clinique est évoqué dans deux circonstances différentes, selon que la rupture s'est produite lors de la vie foetale ou lors de la vie adulte.

Anévrisme rompu dans la vie foetale :

C'est le tableau d'une insuffisance aortique "congénitale", chez un nourrisson, un enfant, un adulte jeune.

- un souffle cardiaque est découvert, en règle générale, dans les premiers mois.
- la tolérance fonctionnelle peut-être longtemps bonne.
- à l'auscultation, double souffle, maximum le long du bord gauche du sternum; la composante diastolique est intense.
- à la radiographie, on note une dilatation fusiforme, voire "pseudo-anévrismale" de l'aorte ascendante.
- L'électrocardiogramme montre des signes de surcharge diastolique du ventricule gauche.

- L'angiocardigraphie doit permettre le diagnostic sur l'existence d'une cavité ovale de la base de l'aorte.
- Le pronostic est celui d'une insuffisance aortique massive, avec risque de mort subite, de défaillance ventriculaire gauche, de greffe bactérienne.

Anévrisme rompu dans la vie adulte :

- survenue chez un adulte jusque là bien portant d'un syndrome de rupture : douleur précordiale ou dyspnée d'effort d'apparition brutale.
- à l'auscultation, souffle diastolique maximum au 3ème E.I.G.
- l'électrocardiogramme est parfois normal, montre ailleurs des signes modérés de surcharge ventriculaire gauche.
- à la radiographie, dilatation des cavités cardiaques, prédominante au niveau du ventricule gauche.
- L'angiocardigraphie doit montrer l'opacification d'une saillie en regard de la racine de l'aorte.
- le pronostic de cette cardiopathie est sévère, survenue dans les mois qui suivent le syndrome de rupture d'une insuffisance cardiaque globale rapidement évolutive.

Cure chirurgicale :

Le pronostic de cette malformation cardio-vasculaire semble pouvoir être transformé par la chirurgie. L'expérience chirurgicale, en matière d'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule gauche, porte sur douze interventions.

L'intervention se fait sous circulation extra-corporelle avec protection myocardique. Le principe est d'occlure la fistule aorte-ventricule gauche, sans perturber le jeu des valvules sigmoïdes aortiques. Deux procédés ont été utilisés :

- fermeture de l'orifice supérieur de la fistule
- fermeture de l'orifice supérieur et de l'orifice inférieur de la fistule.

Le traitement des lésions associées est fondamentale : commissurotomie aortique en cas de sténose aortique, la présence d'une insuffisance aortique valvulaire a nécessité la pose d'une prothèse de Starr.

Il faut déplorer dans cette série 3 décès : un est attribué à une sténose aortique méconnue, ~~les~~ deux autres à une erreur de réanimation. Cinq cas posent le problème non encore résolu, d'un souffle diastolique post-opératoire. Ailleurs, il semble que l'on puisse parler de guérison définitive.

De toute façon, les risques opératoires apparaissent actuellement largement acceptables, en regard de la gravité de l'évolution spontanée.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur J.P. BINET

Professeur G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

G. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ACAR J., CARTIER F.
Les anévrismes congénitaux des sinus de Valsalva.
Coeur et Médecine interne III, 1, 1964.
- 2 - BAILEY C.P., ZIMMERMAN M.D.
The surgical significance of the fibrous skeleton of the heart.
Journal of Thoracic and cardio-vascular surgery.
6, 44, 1962.
- 3 - BESTERMAN, E.N.M., GOLDBERG M.J., SELLORS T.H.
Surgical repair of ruptured Valsalva.
British Medical Journal. London.
5354, 410, 1963.
- 4 - BOVE R.E., SCHWARTZ D.C.
Tunnel Aorte-left ventricle .
American Journal Cardiology., 19, 696, 1967.
- 5 - BURCHELL H.B.
Aortic dissection.
Circulation.
12, 1068, 1955.
- 6 - CAMUS P.
Communication anormale en forme de tunnel entre l'aorte
et le ventricule gauche.
Thèse Paris, 1965.
- 7 - CHENG SIANG S., SAYAKENAH F.S.
Fistule Aorte-Oreillette gauche.
British Heart Journal.
29, n° 5, 807, 1967.

8 - CHOSNACRI B.

Ruptured anevrysm of a sinus of Valsalva.
Report of a case.
J.A.M.A. Chicago.
186, n° 13, pp.1176, 1963.

9 - COOLEY R.M., HARRIS L.C., RODIN A.E.

Abnormal communication between the aorta and left ventricle :
aortico left ventricular tunnel.
Circulation XXXI, 564, 1965.

10 - DAVID C., SCHECTER

The classification of coronary artery fistulas.
American Heart Journal.
pp. 281, February 1968.

11 - DENIE J.J., VERHEUGT A.P.

Supravalvular aortic stenosis.
Circulation.
18, 902, 1958.

12 - DUBOIS A.

Communication ou tunnel aort -ventriculaire gauche.
Thèse Paris 1966.

13 - EDWARDS J.E.

Atlas of acquired diseases of the heart and great vessels.
Philadelphia W.B. Saunders Co.
3, 1143, 1961.

14 - EDWARDS J.E., BURCHELL H.B., CHRISTENSEN H.A.

Specimen exhibiting the essential lesion in anevrysm of the
aortic sinus.
Proc. Staff. Mayo-Clinic.
31, 407, 1956.

15 - EDWARDS J.E., BURCHELL H.B.

Pathological anatomy of deficiencie between the aortic root
and the heart including aortic sinus anevrysm.
Thorax, 12, 1125, 1957.

16 - EDWARDS J.E.

Anormalous coronar arteric with special reference to arterio
veinous like communication.
Circulation, 17, 1001, 1958.

- 17 - FRAHM C.J., BRAUWALD E., MORROW A.G.

Congenital aortic regurgitation, clinical and hemodynamic finding in four patients.
American Journal Medecine.
31, 63, 1961.

- 18 - FRIEDMAN W.F., ROBERTS W.C.

Vitamine D and the supra-valvular aortic stenosis syndrom.
Circulation, 29, 77, 1966.

- 19 - GROSS L., KUGEL M.A.

Topographic anatomy and histology of the valves in human heart.
American Journal Pathologic.
7, 445, 1931.

- 20 - HART K.

Über das Aneurysma des Rechten sinus Valsalva der Aorta and seine bezeihungen zum oberen ventrikel septum.
Virchows Archi. Pathol. Anat. 182, 167, 1905.

- 21 - HEATH D., EDWARDS J.E., SMITH L.A.

Rhedologic significance of medial necrosis and dissecting anevrysms of the ascending aorta in association with calcific aortic stenosis.
Pro. Staff. Meeting, Mayo-Clinic.
33, 228, 1958.

- 22 - HEINER D.C., HARA H., WHITE J.J.

Cardio-aortic fistulas and anevrysms of sinus of Valsalva in infancy. A report of an aortic-left atrial communication indistinguishable from a ruptured anevrysm of the aortic sinus.
Pediatrics. Springfield.
27, n° 3, pp. 415, 1961.

- 23 - HOHN A.R.

Aortic stenosis.
Circulation.
32 (supplément 3) 6. 1965.

- 24 - HOLMAN E.

The obscure physiology of post-stenotic dilatation; its relation to the development of anevrysms.
Journal Thoracic Surgery.
28, 109, 1954.

25 - JICK H., KASARJIAN J., BARSKY M.

Rupture of anevrysm of aortic sinus of Valsalva associated
with acute bacterial endocarditis.
Circulation, XIX, 745, May 1959.

26 - JONES A.M., LANGLEY F.A.

Aortic sinus anevrysm.
British. Heart Journal.
11, 325, 1949.

27 - KASPARIAN H., BREST A.M., NOVACK P.

Congenital anevrysm of the membranous ventricular septum.
Arch. Intern. Medecine.
Vol. 116, Nov. 1965.

28 - KIEFFER J.A., WINCHELL P.

Congenital anevrysms of the Aortic Sinuses with cardio-
aortic fistule.
Diseases of the Chest.
38, 79, 1960.

29 - LEVINE S.A., HARVEY P.W.

Clinical auscultation of the heart.
Ed. Philadelphia W.B. Saunders Co 1959.

30 - LEVY M.J., LILLEHEI C.W., ANDERSON R.C., AMPLATZ, EDWARDS J.E.

Aortico-left ventricular tunnel.
Circulation. 27, n° 4, 841, 1963.

31 - LIAN C., FACQUET J., SIGUIER F., CORIN R.

Les anévrismes congénitaux du sinus de Valsalva.
Archives des maladies du coeur.
37, 108, 1944.

32 - LILLEHEI C.W., STANLEY P., VASCO R.I.

Surgical treatment of ruptured anevrysm of the sinus of
Valsalva.
Am. Surgery. 146, 387, 1958.

33 - MAC GOON, EDWARDS J.E., KIRLIN S.W.

Surgical treatment of ruptured anevrysms of aortic sinus.
Ann. Surg. 147, 387, 1958.

34 - MAC KUSICK, LOGUE R.B., BAHNSON H.T.

Association of aortic valvular disease and cystic medial stenosis of the ascending aorta.

Circulation.

XVI, pp. 188, Août 1957.

35 - MAC KUSICK V.A.

The Cardio-Valvular aspects of Marfan's syndrome : a veritable disorder of connective tissue.

Circulation.

XI, pp. 321, March. 1955.

36 - MAGIDSON, KAY H.

Ruptured aortic sinus anevryms, clinical and surgical aspects of seven cases.

American Heart Journal.

65, n° 5, pp. 597, may 1963.

37 - MORGAN R.I., MAZUR J.H.

Congenital anevrysm of aortic root with fistula to left ventricle.

Circulation.

28, 589, 1963.

38 - MORROW A.G., WALDHAUSEN J.A., PETERS R.L.

Supra valvular aortic stenosis : clinical, hemodynamic and pathological observations.

Circulation. XX, pp. 1003, 1959.

39 - ORAM S., EAST T.

Rupture of anevrysm of aortic sinus into the right side of the heart.

British Heart Journal.

XVII, n° 4, pp. 541, october 1955.

40 - OSTRUM H.W., ROBINSON B.D., NICHOLS C.F.

American Journal Roentgenol.

Anevrysms of the aortic sinuses of valsalva

40, 828, 1938.

41 - PALACCIO J., PERETTA, SANCHEZ

Intrapericardial congenital supra valvular aortic anevrysm communication with the outflow tract of the left ventricle.

Journal cardio-vascular surgery.

5, 401, 1964.

42 - PAUL ATS., SOMASUNDERAM R., JAYERWARDENE F.L.N.

Two cases of aortico-ventricular fistulae.
British. Heart Journal.
23, 203, 1961.

43 - PEROU M.L.

Congenital supra valvular aortic stenosis.
Arch. Path. 71,453, 1961.

44 - PLAUTH W., BRAUNWALD, ROCHOFF

Ventricular septal defect and aortic regurgitation : clinical, hemodynamic and surgical considerations.
American Journal of Medicine.
39, n° 4, pp.552, October 1965.

45 - POMERANCE A., DAVIES M.J.

Congenital anevrysms of all three sinuses of Valsalva.
Journal of Pathology and bacteriology. London.
89, n° 2, pp.607, April 1965.

46 - ROBERTS W.C., MORROW A.G.

Aortico-left ventricular tunnel : a cause of massive aortic regurgitation and of intracardiac anevrysm.
American Journal of Medicine.
39, n° 4, pp.662, Oct. 1965.

47 - SAKARIBARA S., KONNO S.

Congenital anevrysms of sinus of Valsalva : a clinical study
American Heart Journal.
63, n° 5, pp.708, May 1962.

48 - SAKARIBARA S., KONNOS

Congenital anevrysms of the sinus of Valsalva : Anat. and classif.
American Heart Journal.
63, n° 3, pp.405, March 1962.

49 - SAWYERS J.L., ADAMS J.O., SCOTT W., NASHVILLE T.

Surgical treatment for anevrysms of the aortic sinuses with aortico atrial fistula.
Surgery. 41, n°1, pp. 26, Janv. 1957.

50 - SCOTT H.W., COLLINS J.R., SINCLAIR SMITH.

Surgical repair of congenital anevrysm of the right coronary sinus of Valsalva with rupture intra the left ventricle .
Journal Cardio-Vascular Surgery.
5, 231, 1964.

51 - SEGAL J., HARVEY, HUENAGEL.

A clinical study of 100 cases of severe aortic insufficiency.
American Journal Medicine.
21, 200, 1956.

52 - SHUMAKER H.B., JUDSON W.E.

Rupture of anevrysm of sinus of Valsalva into left ventricle
and its operative repair.
Journal Thoracic cardio-vascular surgery.
45, 650, 1963.

53 - SOULIE P., DI MATTEO J., CARAMANIAN M., COLONNA D., AUDOUIN J.

La bicuspidie aortique congénitale.
Archives des maladies du coeur.
53, 1203, 1960.

54 - SOULIE P., VERNANT P., CORONE P., CARAMANIAN A.

Les manifestations cardio-vasculaires de la maladie de Marfan.
Archives des maladies du coeur.
54, n° 2, pp.121, 1961.

55 - SOULIE P., CARAMANIAN A., PERNOT, PAULY, LAUBRY.

Tunnel ventriculo-aortique.
Archives des maladies du coeur.
59, n° 5, pp.820, Mai 1966.

56 - Symposium sur les anévrismes du sinus de Valsalva.

Archives des maladies du coeur.
57, 5, 1964.

57 - TASAKA S., YOSHIROSHI

Congenital anevrysm of the right coronary sinus of Valsalva
with rupture into the left ventricle.
Japanese Heart Journal.
1, 106, 1960.

58 - VENNING

Anevrysm of the sinus of Valsalva.
American Heart Journal.
42, 57, 1951.

59 - WAGENVOORT, NEUFELD, EDWARDS.

Cardio-vascular system in Marfan's syndrom and in idiopathic
dilatation of the ascending aorta.
American Journal Cardiology.
9, 496, 1962.

60 - WARTHEM R.O.

Congenital anevrysm of right anterior sinus of vasalva
with spontaneous rupture into the left ventricle.
American Heart Journal.
37, 975, 1949.

61 - WEAVER, EDWARDS

Idiopathic dilatation of the aorta with aortic valvular i
insufficiency.
Proc. Staff. Meet. Mayo-Clinic. 34, 518, 1959.

TABLE DES MATIERES

	<u>Pages :</u>
INTRODUCTION	1
CHAPITRE I - Trois observations personnelles	3
CHAPITRE II - REVUE de la Littérature	23
CHAPITRE III- Aspects anatomo-pathologiques de l'anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans les cavités gauches	56
1 - Rappel anatomo-pathologique de l'orifice aortique...	57
2 - Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le V.G....	66
3 - Tunnel aorte-ventricule gauche	81
4 - Discussion - Conclusion	101
CHAPITRE IV - Etude clinique - Diagnostic positif - Diagnostic différentiel	105
1 - Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le V.G. pendant la vie foetale	106
2 - Anévrisme du sinus de Valsalva rompu dans le V.G. pendant la vie adulte	121
3 - Formes intermédiaires	125
CHAPITRE V - Etiopathogénie	130
CHAPITRE VI - Traitement	138
CONCLUSION	145

